

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1969

THESE

N^o

710

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Pierrette PERALS, née BUCAILLE

le 2 Janvier 1940 à ALGER (Algérie)
Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

MYCOSIS FONGOIDE :

A propos de 20 observations.

ETUDE PLUS PARTICULIERE

DES MANIFESTATIONS GANGLIONNAIRES DANS 11 CAS

Président : Mr. DEGOS, Professeur.

ANNEE 1969

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Pierrette PERALS, née BUCAILLE

le 2 Janvier 1940 à ALGER (Algérie)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

MYCOSIS FONGOIDE :

A propos de 20 observations.

ETUDE PLUS PARTICULIERE

DES MANIFESTATIONS GANGLIONNAIRES DANS 11 CAS

Président : Mr. DEGOS, Professeur.



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Coste (F.), Debré (R.), Dechaume (M.), Galliard (H.), Gaudard d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme (M.), Lamy (M.), Laroche (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédalièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET
1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON
2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

A. — CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
à titre personnel	CABROL (Ch.)
— —	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
— —	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
— —	DESGREZ (P.)
— —	POLONOVSKI (J.)
Chimie Pathologique	SCHAPIRA (G.)
à titre personnel	CARTIER (P.)
— —	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale (à titre personnel)	BOURLIÈRE (F.)
— —	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
— —	DJOURNO (A.)
— —	DOGNON (A.)
à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
— —	GOUGEROT (L.)
— —	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
— —	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
à titre personnel	LËPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)

	MM.
Physiologie	BARGETON (D.)
—	MALMEJAC (J.)
—	PARROT (J.)
à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports	SCHERRER (J.)

B. — CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1^o MÉDECINE

Biologie médicale.	FAUVERT (R.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	GOURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive.	BOYER (J.)
Médecine du Travail.	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique.	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie médicale.	BUGE (A.)
— —	BRICAIRE (H.)
— —	CORNET (A.)
— —	HOUSSET (E.)
— —	LAROCHE (Cl.)
à titre personnel	AZERAD (E.)
— —	BOUR (H.)
— —	BROCARD (H.)
— —	CAROLI (J.)
— —	FACQUET (J.)
— —	LAMBLING (A.)
— —	LAUNAY (Cl.)
— —	PAYET (M.)
— —	PERRAULT (M.)
— —	SIGUIER (F.)
— —	WORMS (R.)
— —	BCUVIER (J.)
Pathologie respiratoire.	TURIAF (J.)
Pathologie et Thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée.	MARCHE (J.)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
— — (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis).	DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
à titre personnel	BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
à titre personnel (neuro-psychiatrie).	PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
à titre personnel	LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)

	MM.
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
à titre personnel (hématologie)	ANDRÉ (R.)
— — — — —	BOUSSER (J.)
— — — — —	DREYFUS (B.)
Cliniques médicales	
Bicêtre.	DEPARIS (M.)
Broussais.	MILLIEZ (P.)
Cochin	PÉQUIGNOT (H.)
Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
Pitié	DREYFUS (G.)
Saint-Antoine.	BOUDIN (G.)
—	CONTE (M.)
—	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique et Séméiologie médicales (Antoine-Chantin)	DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — — — — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — — — — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
à titre personnel	GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
à titre personnel	RICHET (G.)
— — — — —	CROSNIER (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BRISAUD (H.)
à titre personnel	LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
à titre personnel	POLONOVSKI (Cl.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
à titre personnel	KREIS (B.)
— — — — —	MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice.	GROSSIORD (A.)
Electroradiologie	LEDOUX-LEBARD (M.)
—	LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale.	DESGREZ (H.)
à titre personnel	FISCHGOLD (H.)
— — — — —	TUBIANA (M.)
— — — — —	CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DELBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M.)

2^e CHIRURGIE

Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
— —	KUSS (R.)
— —	N...
à titre personnel	RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A.)

Chaires de Cliniques :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy)	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
à titre personnel	BRÉHANT (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon LORTAT-JACOB (J.-L.)
	— BAUMANN (J.)
	Cochin LÉGER (L.)
	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière SICARD (A.)
	Tenon OLIVIER (Cl.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Sémiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)
— — — (Saint-Louis)	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — — (Foch)	PADOVANI (P.)
— — — — (Beaujon)	CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
à titre personnel	CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
à titre personnel	GAUDART D'ALLAINES (Cl. de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque)	LEPAGE (F.)
— — (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
à titre personnel	LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BRÉGEAT (P.)
— — (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.		MM.
Anatomie	GILLOT (Cl.)	Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Anatomie pathologique . .	GOUYGOU (Ch.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Bactériologie	LE MINOR (L.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.) PELLERIN (P.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	{ DURAND (J.) GIRARD (Fr.) HUGELIN (A.)
Hématologie	{ BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (B.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)
Hygiène	{ BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.)	Pharmacologie	SCHMITT (H.)
Médecine légale	{ CECAL (P.) HADENGUE (A.) FOURNIER (E.)		

D. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

	MM.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

E. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mme FORGET (F.), Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), LE QUANG LINH (G.), REUGE (M.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552226_0005

A ma famille,

et en particulier à ma mère.

A mon mari,

A mon fils,

en témoignage de mon affection.

Aux miens et à mes amis.

A notre Maître,

Monsieur le Professeur R. DEGOS

Professeur de Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques
de la Faculté de Médecine de Paris,

Médecin des Hôpitaux de Paris.

dont la clarté d'enseignement nous a toujours été d'un très grand secours lors de nos études de dermatologie,

et qui me fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de mon admiration et de mon respect.

A mon Maître,

Monsieur le Docteur P. DE GRACIANSKY,

Médecin des Hôpitaux de Paris.

qui m'a toujours accueillie avec bienveillance
dans son service pour me prodiguer ses précieux
conseils,

et qui m'a inspiré le sujet de cette thèse,

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage
de ma respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur E. TMSIT

Médecin Assistant des Hôpitaux.

qui m'a aidée patiemment dans la réalisation
de cette thèse et m'a toujours réservé le meilleur
accueil et dispensé le meilleur enseignement.

Qu'il trouve ici l'expression de ma reconnaissance
la plus sincère et la plus profonde.

A Monsieur le Docteur M. TAIEB

Médecin Assistant de l'Hôpital Saint-Louis.

En remerciement pour l'enseignement qu'il
m'a prodigué et la bienveillance qu'il m'a
toujours témoignée.

A mon Maître Monsieur le Professeur F.P. MERKLEN

Qui m'a toujours accueillie avec bienveillance
dans son service.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de
ma gratitude et de mon respect.

A Monsieur le Docteur C. MIKOL +
Professeur Agrégé

A Monsieur le Docteur F. COTTENOT
Professeur Agrégé

A Monsieur le Docteur G. MELKI
Assistant à l'Hôpital Saint-Louis

A Monsieur le Docteur J. BUZZACOUX,
Chef de Clinique

qui m'ont toujours réservé un accueil bienveillant
et ont guidé mes premiers pas en dermatologie.

En témoignage de ma reconnaissance et de ma gra-
titude pour l'enseignement qu'ils m'ont dispensé.

A mes Maîtres d'Externat :

Monsieur le Docteur J. AIGUEPERSE

Monsieur le Docteur R. BENOIT

Monsieur le Docteur J. ANTONELLI

A Madame RAMONDENC

Secrétaire du Service du Docteur de GRACIANSKI

en remerciement pour son aide et sa
gentillesse.

P L A N

INTRODUCTION

HISTORIQUE

RAPPEL CLINIQUE

ANALYSE SEMIOTICOLOGIQUE DES CAS

ETUDE DES CORRELATIONS ET ASSOCIATIONS

LES GANGLIONS :

- Etude clinique
- La lymphographie
- La biopsie ganglionnaire
- Relations entre les aspects cliniques, histologiques, radiologiques.

REMARQUES THERAPEUTIQUES

OBSERVATIONS

CONCLUSIONS

BIBLIOGRAPHIE.

I N T R O D U C T I O N

Ce travail se propose , sur l'examen de 20 cas de mycosis fongoïde observés de 1960 à 1969 dans le service du Docteur de GRACIANSKY , d'étudier les manifestations ganglionnaires au cours du MF :

- leur fréquence,
- leur aspect clinique,
- leur structure histologique,
- leur évolution,

et de rechercher dans quelle mesure l'étude histologique et radiologique des adénopathies, peut aider à déterminer le pronostic de la maladie.

HISTORIQUE

- En 1812, ALIBERT décrit pour la première fois une affection cutanée caractérisée par des éléments érythémateux, aboutissant à la formation de tumeurs, de nature maligne malgré une longue conservation de l'état général. Il donna son nom à l'affection.

- BAZIN en 1851, décrit les 3 stades évolutifs devenus classiques du MF :

- érythèmes prémycosiques
- plaques infiltrées
- tumeurs.

- 1885 : VIDAL et BROCC décrivent le mycosis fongiforme à tumeurs d'emblée.

- HALLOFEAU et BESNIER en 1892, individualisèrent la forme érythrodermique.

KOBNER en 1864,

RANVIER en 1868, décrivirent les lésions anatomo-pathologiques.

- Depuis, le cadre nosologique de l'affection et l'étude des "corrélations médullo-sanguines" (SANTOIANI, DEROT, LAPIERE, DE GRACIANSKY et PARAF) ont fait l'objet de discussions nombreuses.

- Si certaines écoles, et notamment les nord-américains, ne voient pas dans l'histocytologie un critère suffisant pour séparer le MF des autres hématoïdies, qu'ils englobent sous le terme commun et assez imprécis de lymphoblastomes (malignant lymphoblastomas), pour la plupart des dermatologistes

européens, l'affection conserve une individualité anatomoclinique "cette autonomie lui est conférée essentiellement par le type histocytologique de son infiltrat, dont le polymorphisme l'oppose aux réticuloses histiocytaires et aux leucoses", la prédominance d'une symptomatologie dermatologique l'opposant par ailleurs à la maladie de Hodgkin, autre grande réticulogranulomatose, à localisation principalement ganglionnaire.

ooo

Des manifestations ganglionnaires d'allure histologique et de signification pronostique variable, peuvent s'observer au cours du MF comme au cours de toute affection touchant le système réticulo-endothélial.

Ces manifestations, signalées depuis longtemps ont été l'objet d'études plus particulières de PAUTRIER et WORINGER (1937 - 1939), de DE GRACIANSKY et PARAF (1950) d'ALLEN (1952).

En 1961, ROSENBERG, DIAMOND, JASLOWITZ et CRAVER, analysèrent les ganglions dans 1629 cas de "lymphoblastomes".

Dans un article très récent de GRACIANSKY et ses collaborateurs ont repris l'étude des manifestations ganglionnaires au cours du M.F., en insistant tout particulièrement sur l'intérêt de la lymphographie pour le dépistage des localisations profondes. Ils en ont précisé les différents aspects anatomopathologiques, et attiré l'attention sur l'intérêt d'une telle étude :

- tant sur le plan pronostic
- que sur le plan thérapeutique.

ooo

RAPPEL CLINIQUE

Le mycosis fongoïde est une prolifération réticulo-granulomateuse maligne, dont le point de départ est situé dans le derme superficiel.

On décrit classiquement 3 grandes formes de MF :

- La forme commune, de type ALIBERT-BAZIN, avec ses 3 stades :
 - éruptions pré-mycosiques variées
 - infiltrations
 - tumeurs.
- La forme érythrodermique d'HALLOPEAU caractérisée par une grande érythrodermie érythémato-squameuse prurigineuse.
- La forme à tumeurs d'emblée de VIDAL et BROcq, rare, discutée, caractérisée par l'existence de tumeurs sans prurit ni érythrodermie préalable.

Nous ne reviendrons pas sur les descriptions des manifestations cutanées bien connues, parfaitement décrites dans tous les ouvrages classiques de dermatologie.

Nous ne mentionnons, dans ce bref rappel, que les notions relativement récentes qui ont apporté quelques retouches à la description classique.

1 - Tout d'abord, la grande fréquence de la dermatose préalable . Le parapsoriasis en plaques reste de loin l'affection qui constitue le terrain le plus favorable à l'éclosion d'un MF, mais il faut signaler également :

- l'eczéma
- le psoriasis
- les hyperkératoses
- les ichtyoses congénitales
- le prurit sine materia

2 - 2e notion : l'association à une mucinose folliculaire :

Dans sa thèse , Mme BEUVE-MERY, sur 94 mucinoses folliculaires, trouve 19 hémoréticulopathies : 11 mycosis, 7 réticuloses, 1 Hodgkin; sur ses 10 cas personnels : 4 réticuloses, 3 MF.

3 - 3e notion : l'importance des manifestations extra-cutanées, qui nous paraissent mériter de plus longs développements :

C'est ainsi que l'hémogramme, le myélogramme, peuvent être perturbés (TZANCK et DREYFUSS : histiocyte particulier, à 2 nucléoles, dans le myélogramme.)

Les viscères peuvent être atteints, et l'on a décrit des infiltrats granulomateux dans le foie, la rate, les poumons, le rein, le tube digestif, le cerveau.

Mais ce qui nous paraît le plus important et fait d'ailleurs l'objet de ce travail, c'est la précocité, la quasi-constance de l'atteinte ganglionnaire.

Nous donnons, dans les pages suivantes, l'analyse sémiologique des 20 cas que nous avons pu observer dans le service du Docteur de GRACIANSKY.

ANALYSE SEMEIOLOGIQUE DES CAS

I - ETIOLOGIQUE

=====

- Il s'agit de 14 hommes et 6 femmes : fréquence masculine inhabituelle, la maladie étant traditionnellement à peine plus fréquente chez les hommes.

- L'âge moyen où débute la maladie est de 57,6 années, avec des extrêmes de 26 et 83 ans.

- Chez les 8 malades décédés, la durée de la maladie a été de 3,7 années, avec des extrêmes de moins d'un an et de 13 ans.

II - CLINIQUE

=====

1 - Les adénopathies sont de volume et d'aspect variable. Elles ne manquent que dans les observations n° 4 et 12, et sont donc présentes 18 fois sur 20.

2 - Le prurit est presque toujours présent, généralement important, continu avec paroxysmes, il est volontiers qualifié de féroce, entraînant angoisse et insomnie.

Il manque dans les observations 12, 13, 19. Dans cette dernière, il est remplacé par une sensation de cuisson. Dans l'observation n° 17, parmi les nombreux placards érythématosquameux présentés par le malade, seul est prurigineux celui du cuir chevelu.

3 - L'érythrodermie est fréquente : elle est retrouvée 11 fois. Elle peut revêtir le type d'érythrodermie desquamative de WILSON-BROCCQ, avec réserves de peau saine, ou le type HEBRA-JADASSOHN.

Notons une érythrodermie vésiculo-oedémateuse (observation n° 4).

Il s'agit rarement de formes érythrodermiques pures, on a généralement l'association érythrodermie - tumeurs.

4 - Les placards érythémato-squameux, plus ou moins infiltrés, se voient 12 fois. C'est souvent par leur coalescence que se constitue l'érythrodermie.

5 - Les tumeurs sont vues dans près de la moitié des cas (9 fois, Observations n° 8, 9, 10, 12, 14, 16, 19, 20). Il s'agit le plus souvent de nodules. Les véritables macarons mycosiques sont relativement rares (Observations n° 9, 11, 14, 16).

6 - Les ulcérations sont présentes 6 fois (observations 5, 6, 8, 9, 12, 20) et surviennent généralement sur une tumeur.

7 - Les troubles des phanères : 7 fois (observations n° 2, 6, 9, 10, 16, 19, 20), qu'il s'agisse :

- d'alopécie (pas toujours en rapport avec la prise de chlorambucil, ni avec une mucinose folliculaire)
- de déglabration axillo-pubienne,
- de chute ou d'altération des ongles.

8 - La splénomégalie est présente 5 fois au moins :
3 fois discrète (observations : n° 6, 7, 18)

2 fois importante : observation n° 10 (lymphosarcome)

observation n° 16 -(infiltrat mycosique ou Hodgkinien) elle pèse 750 g.

9 - Les bulles sont notées 2 fois (observation n° 3 et 5). Dans l'observation n° 3, il s'agissait d'une forme très rapide : ORMSBY et MONTGOMERY avaient noté la haute gravité du MF bulleux.

10 - Le début urticarien est noté 3 fois (observations n° 10, 16, 18)

11 - L'ectropion, 2 fois (observations n° 9 et 15)

Parmi ces 20 observations :

- 4 sont des formes ALIBERT-BAZIN typiques (observations n° 11, 14, 16, 20).

- 1 est une forme à tumeur d'emblée (observation n° 9) suivie d'une forme ALIBERT-BAZIN : mycosis inversé, classique mais rare.

- 5 sont des formes érythrodermiques pures ou presque pures (observations n° 2, 4, 10, 13, 18).

- 5 sont des formes ALIBERT-BAZIN présentant ou ayant présenté un épisode érythrodermique (observations n° 1, 5, 7, 8, 19).

- 5 sont des formes ALIBERT-BAZIN n'ayant présenté que le 1er ou les deux 1ers stades de la maladie.

III - BIOLOGIQUE

=====

1 - Une anémie discrète est fréquente en cours d'évolution (observations n° 1, 6, 9, 10, 11, 12, 14) entre 3,5 millions et 4 millions.

2 - La leucocytose peut être élevée, normale, ou basse.

- Elevée : 10 fois elle est supérieure à 10.000 (obs. n° 2, 4, 5, 6, 7, 9, 13, 14, 17, 18) rarement supérieure à 20.000 (obs. n° 9 et 13).

- Normale : 7 fois elle est comprise entre 6.000 et 10.000 (obs. n° 1, 3, 8, 11, 16, 19, 20).

- basse : elle est 3 fois inférieure à 5.000 (obs. n° 10, 12, 15).

3 - L'éosinophilie sanguine est souvent élevée : 9 fois elle est supérieure à 5 % (obs. n° 4, 6, 10, 11, 12, 14, 16, 18, 20) et peut s'accompagner d'une éosinophilie médullaire (obs. n° 10, 14).

4 - La lymphocytose est 12 fois supérieure à 20 % dans le sang (obs. n° 1, 2, 4, 7, 8, 10, 11, 12, 13, 18, 19, 20) la lymphocytose médullaire étant comprise entre 10 et 15 % sauf dans un cas où une leucose lymphoïde était associée au MF.

5 - La monocytose, 8 fois supérieure à 7 %, (obs. n° 1, 5, 6, 9, 10, 11, 12, 15) ne s'accompagne qu'une seule fois de monocytose médullaire (obs. n° 12 monocytose sanguine et médullaire : 9 %).

6 - La V.S. est 10 fois supérieure à 10 mm à la 1ère heure, et à 20 à la 2e heure (obs. n° 1, 2, 3, 4, 5, 6, 8, 12, 14, 19). Elle est 7 fois normale.

7 - Le myélogramme est généralement normal dans nos cas. Il peut présenter une réaction éosinophile, une réaction monocyttaire; sauf dans le cas n° 13 où une leucose lymphoïde était associée au MF, on ne retrouve pas de cellules anormales.

ASSOCIATIONS ET CORRELATIONS

1 - Une dermatose pré-existante a été notée 10 fois. Il s'agissait :

7 fois d'un eczéma (obs. n° 3, 4, 5, 10, 11, 15, 18). L'un était un eczéma à l'araldite (il faut noter qu'un autre malade du service du docteur de GRACIANSKY, ayant présenté un eczéma à l'araldite, serait mort dans un tableau d'érythrodermie prurigineuse).

2 fois d'un parapsoriasis en plaques (obs. n° 14 et 20)

1 fois d'un psoriasis (obs. n° 1)

2 - La mucinose folliculaire existe dans 5 cas :

Obs. n° 10 : mycosis lymphosarcome mucinose

Obs. n° 12 : mycosis-mucinose

Obs. n° 13 : mycosis-Lymphosarcome-mucinose

Obs. n° 16 : mycosis-mucinose

Obs. n° 20 : mycosis-mucinose - parapsoriasis en plaques.

Elle a été soupçonnée cliniquement une fois (obs. n° 16) et découverte histologiquement 4 fois.

Contrairement aux cas étudiés par Mme BEUVE-MERY, elle a été témoin d'une plus haute gravité, qu'elle ait été ou non associée à un lymphosarcome.

3 - Les antécédents allergiques se retrouvent 3 fois qu'il s'agisse :

d'eczéma constitutionnel (obs. n° 10)

d'urticaire et d'oedème de Quincke (obs. n° 4)

de stigmates biologiques et d'antécédents familiaux (obs. N° 18).

4 - Enfin les réactions tuberculiniqes sont très généralement négatives.

Elles ont été positives chez 2 malades en début d'évolution (obs. n° 8 et 16).

Elles se sont repositivées dans l'obs. n° 6, concordant avec une bonne rémission clinique.

Ce fait est à rapprocher des résultats obtenus dans la maladie de Hodgkin, où les réactions tuberculiniqes sont négatives dans 85 % des cas.

LES GANGLIONS

- ganglions abdominaux (obs. n° 10, 16, 13) (lymphographie : 2)
autopsie : 1)
- ganglions iliaques (lymphographie : obs. n° 9, 10, 18, 19)

Le plus souvent, les adénopathies sont satellites des régions qui présentent les manifestations cutanées les plus importantes, mais il y a des exceptions. Elles peuvent prédominer dans d'autres territoires si les lésions cutanées siègent en d'autres régions, ainsi dans l'observation n° 15, la prédominance de l'atteinte cutanée au niveau de l'extrémité céphalique s'accompagne d'adénopathies cervicales importantes, les autres adénopathies étant de moindre volume.

2 - Taille :

Les ganglions sont généralement petits, fermes, mobiles (obs. n° 6, 8, 14, 15, 17, 18, 19) : 7 fois, de volume voisin de celui d'une amande.

Il n'y a pas de périadénite, sauf dans un de nos cas où existait une importante surinfection cutanée.

Ils peuvent être de volume modéré (de la taille d'une noix) 4 fois : obs. n° 1, 7, 9, 11.

Enfin, ils peuvent être de volume important, atteignant la taille d'un œuf de pigeon ou plus (5 fois : obs. n° 2, 5, 10, 13, 20).

3 - Consistance :

Tous ces ganglions sont généralement, quelle que soit leur taille, fermes, de consistance élastique. Dans certains cas ils peuvent être durs ou même ligneux. Il faut noter l'existence, chez le malade de l'obs. n° 6, de ganglions axillaires mous, alors que dans les autres territoires, les adénopathies gardaient leur caractère habituel.

De plus, l'une de nos malades (obs. n° 10) a présenté, quelques jours avant son décès, un ramollissement d'un ganglion inguinal jusque là ligneux, avec fluctuation en ayant imposé pour un abcès.

4 - Mode d'apparition :

Généralement d'apparition progressive, les adénopathies se sont installées brutalement dans 3 cas (obs. n° 2, 10, 13) Il s'agissait d'une efflorescence de ganglions sarcomateux dans les 3 cas.

Une fois installées, les adénopathies habituellement subsistent ou augmentent de volume; nous les avons vu cependant régresser dans 3 cas.

B - LES DONNEES DE LA LYMPHOGRAPHIE

Les premières recherches furent faites par MONTEIRO (1930) puis KINMONTH.

SHEEHAN & WALLACE en 1961, remplacent le produit opaque utilisé jusque-là par une huile iodée fluide donnant des images de meilleure qualité.

La lymphographie est devenue une exploration indispensable. Réalisée par voie pédieuse, bilatérale, elle permet une étude des chaînes ganglionnaires profondes. Elle donne une image directe des chaînes ilio-lombaires, mais les chaînes iliaques internes leur échappent, ainsi que certains ganglions pré-sacrés, les ganglions mésentériques, le groupe coeliaque des ganglions para-aortiques.

Elle ne comporte que des risques minimes. Mais il faut respecter quelques rares contre-indications : insuffisance respiratoire ou cardiaque, cachexie, hyperthermie, mauvais état cutané au point d'incision.

On vérifiera la tolérance au produit iodé.

1 - Normalement :

La progression du produit iodé est régulière ; les canaux lymphatiques dessinent peu de sinuosités.

Les ganglions sont de petite taille, arrondis ou ovalaires, parfois réniformes. Leur contour est net, régulier, continu.

Les ganglions inguinaux superficiels sont d'abord opacifiés, puis les rétro-cruraux, iliaques externes, iliaques primitifs, les chaînes latéro-vertébrales lombaires.

2 - Sur le caractère spécifique ou non des aspects pathologiques, les opinions s'affrontent.

On peut décrire schématiquement 3 aspects élémentaires :

- ganglion de volume subnormal dont la plage est microlacunaire,
- ganglion plus volumineux macrolacunaire,
- ganglion très hypertrophié, mal opacifié, à contours imprécis, fantomatiques,

L'analyse topographique donne 2 renseignements :

- ganglions d'aspect normal au sein d'une chaîne envahie,
- coexistence de différents aspects élémentaires.

Les résultats de la lymphographie ont été étudiés par DANA dans sa thèse, chez des malades atteints d'affections cutanées diverses. Il ne rapporte qu'un cas de MF ; l'examen était normal.

Actuellement, à l'hôpital Saint-Louis, I7 lymphographies ont été réalisées au cours de MF, dont 7 dans le service du Docteur de GRACIANSKY. Presque toutes révèlent des anomalies.

La lymphographie présente un triple intérêt :

1 - Diagnostic : en révélant des atteintes que la seule clinique ne permettait pas de soupçonner. Cependant, des erreurs par défaut peuvent exister.

2 - Pronostic : en faisant le bilan des atteintes possibles. Combinée à la radiographie et aux tomographies du médiastin, elle aide à classer les affections ganglionnaires malignes en 4 stades;

Stade I : un territoire anatomique atteint , ou 2 territoires contigus, du même côté du diaphragme. Ce stade I peut être subdivisé en sous-stades :

- 0 : 1 ganglion
- 1 : 2 groupes ganglionnaires contigus dans le même territoire anatomique
- 2 : atteinte de 2 territoires contigus.

Stade II : 2 territoires non contigus, siégeant du même côté du diaphragme.

Stade III : atteinte sus et sous-diaphragmatique.

Stade IV : atteinte viscérale associée. L'atteinte de la rate est considérée comme l'équivalent d'une atteinte ganglionnaire.

3 - Thérapeutique enfin, guidant le choix des méthodes à employer.

LES RESULTATS :

7 de nos malades ont subi une lymphographie (obs. n° 5, 8, 9, 10, 18, 19, 20)

- 1 est normale (obs. n° 20) Elle a été pratiquée chez un malade atteint d'un MF au début de son évolution, et caractérisé par un élément tumoral, apparu sur une plaque de parapsoriasis.

- 4 montrent des images d'hypertrophie ganglionnaire aspécifique.

Obs. n° 5 : Hypertrophie des ganglions inguinaux et des chaînes iliaques.

Obs. n° 19 : Stase sous inguinale.

Aspect mal défini de la structure ganglionnaire inguinale haute et iliaque externe, plus net à droite.

Densification de l'opacité et discrète atypie dans la distribution des ganglions, dont le plus bas et le plus interne est nettement hypertrophié.

Groupes iliaques externes normaux.

Obs. n° 8 :

Echec technique à droite.

Pas d'anomalie évidente du réseau.

Ganglions un peu hyperplasiés mais de structure normale.

Volume important d'un ganglion inguinal qui se remplit mal, mais on ne peut affirmer son caractère pathologique.

- Deux sont plus nettement pathologiques et suggèrent le diagnostic de sarcome ganglionnaire :

Obs. n° 10 :

Très volumineuses adénopathies iliaques, diffuses sur toutes les chaînes profondes. Trame irrégulière, microlacunes, aspect "fantomatique".

Un contrôle de lymphographie, effectué 8 mois plus tard après une rémission suivie d'une rechute, montrait une réexpansion ganglionnaire dans tous les territoires.

Obs. n° 18 :

Aspect discrètement remanié du groupe iliaque externe gauche avec mauvais remplissage, hyperplasie, mauvaise imprégnation des réseaux. Cet aspect plaide en faveur d'un MF.

Très importante augmentation de volume des ganglions inguinaux, qui présentent de multiples petites lacunes périphériques, cet aspect évoquant une transformation sarcomateuse de ces ganglions.

LES IMAGES EN FAVEUR DU MF :

- Mauvais remplissage, non homogène.
- Mauvaise imprégnation des réseaux.
- Hypertrophie plus ou moins importante d'un ganglion ou d'un groupe ganglionnaire,
- Progression irrégulière du produit de contraste
- Densification de l'opacité.

LES IMAGES EN FAVEUR DU SARCOME :

- Augmentation considérable du volume ganglionnaire, avec trame irrégulière aspect "fantomatique".
- Images nuageuses, lacunaires.

C - LES DONNEES DE LA PONCTION GANGLIONNAIRE

La ponction ganglionnaire est un acte simple et facile, bien accepté par le malade. Il suffit d'immobiliser le ganglion entre 2 doigts, de le piquer et d'expulser assez brusquement le produit prélevé par aspiration sur des lames colorées ensuite au May-Grunwald-Giemsa.

L'adénogramme est à la biopsie ganglionnaire ce que le dermogramme est à la biopsie cutanée, c'est dire qu'il ne peut donner la moindre idée de l'architecture ganglionnaire.

Il permet d'apprécier deux éléments :

- la population cellulaire,
- d'éventuelles dystrophies.

La population cellulaire normale donne un frottis d'aspect monomorphe, constitué de nombreux lymphocytes mûrs et de quelques cellules réticulaires.

Dans les cas pathologiques, il peut ramener :

- une population constituée de lymphocytes et de lymphoblastes (obs. n° 13).
- un ensemble de cellules de lignées différentes : lymphocytes - plasmocytes - granulocytes - cellules réticulaires (obs. 5).
- une prolifération importante de cellules réticulaires anormales (obs. n° 3).

Comme le dermogramme, la ponction permet d'apprécier des dystrophies même discrètes, portant sur :

- le cytoplasme : taille et contour cellulaire, coloration,
- le noyau : aspect plicaturé, encoché, réniforme, noyaux hypertrophiques ou hypercolorés.

L'adénogramme permet enfin de suivre, à des examens successifs, l'accentuation ou la régression de ces dystrophies (obs. n° 14).

Les cellules ganglionnaires ont un aspect généralement moins inquiétant que les cellules cutanées. Mais l'inverse peut se voir, et témoigne d'une gravité importante (OSSIPOVSKI).

A côté de ces avantages, la ponction ganglionnaire présente quelques inconvénients :

- le reflet de la population cellulaire est infidèle : les cellules fixes résistent à l'aspiration.
- dans les centre clair des follicules normaux, se trouvent des cellules immatures, pouvant en imposer pour des cellules malignes (CAZAL).

oOo

LES RESULTATS :

Parmi les 20 malades de notre série, 5 ont eu des adénogrammes :

Obs. n° 2 :

Cellules réticulaires	: 2
Lymphoblastes	: 3
Prolymphocytes	: 25
Grands lymphocytes jeunes	: 40
" " mûrs	: 29

Dystrophie des éléments lymphoïdes, portant sur le noyau -(plicature, nucléolation) des prolymphocytes et des grands lymphocytes jeunes.

Le dermatogramme montrait une dystrophie des cellules de la lignée lymphoïde, portant sur le noyau des grands lymphocytes jeunes.

La biopsie ganglionnaire montrait une image de lymphosarcome.

Obs. N° 3 :

Cellules réticulaires	: 26
Lymphoblastes	: 3
Prolymphocytes	: 3
Grands lymphocytes jeunes	: 35
" " mûrs	: 31
Plasmocytes	: 2

avec une grande quantité de cellules réticulaires très fragiles, à noyau étiré, fortement nucléolé.

Cependant , l'histologie ganglionnaire effectuée post-mortem, ne montre aucun processus spécifique, mais n'a bien entendu pas porté sur le même ganglion.

Obs. n° 5 :

Prolymphocytes	: 11
Lymphocytes	: 85
Polynucléaires	: 10
Plasmocytes	: 2
Cellules réticulaires	: 2

Biopsie ganglionnaire : réaction inflammatoire ascécifique.

Obs. n° 13 :

Frottis riche et polymorphe. Au milieu d'assez nombreux lymphocytes, on observe de très nombreux lymphoblastes. L'abondance de ces éléments, leur polymorphisme, orientent vers un sarcome lymphoblastique.

Le diagnostic a été confirmé par une biopsie ganglionnaire.

Obs. n° 14 :

Un premier adénogramme montre une discrète prolifération des cellules réticulaires et des lymphoblastes.

Un 2e adénogramme est normal et coïncide avec une période de rémission.

oOo

L'adénogramme a donc été un examen de valeur en cas de ganglion leucosique ou sarcomateux ayant permis un diagnostic confirmé ultérieurement dans les 3 cas par la biopsie ganglionnaire.

Par contre, l'aspect a été moins spécifique ou même discordant (obs. 3) dans les autres cas.

Il serait peut être bon, dorénavant, de multiplier les ponctions ganglionnaires pour analyser de façon plus précise les résultats de l'adénogramme en les comparant à ceux obtenus par la biopsie ganglionnaire.

oOo

D - LA BIOPSIE GANGLIONNAIRE

peut seule donner une idée exacte de l'architecture ganglionnaire.

"Tout ganglion palpable peut-être biopsié" (CAZAL)

Il faut prendre soin de pratiquer la biopsie avant le traitement si possible, et de toute façon, avant une lymphographie, qui provoque toujours d'importants remaniements architecturaux.

Le ganglion est conservé dans du liquide de Bouin ou du liquide "Homa" (Hollande mercuriel alcoolique).

Eventuellement un fragment dans du formol pour la recherche des graisses.

Coloration standard, mais aussi coloration argentique permettant l'étude du réseau réticulinique.

Coloration au Soudan pour mettre en évidence d'éventuelles inclusions lipidiques (réticulose lipomélanique par exemple).

Les ganglions observés au cours du MF sont de 5 types :

- le ganglion normal,
- le ganglion siège d'une réaction inflammatoire banale
- la réticulose lipomélanique de Pautrier et Woringer
- le ganglion granulomateux, caractéristique, classiquement rare.
- les ganglions sarcomateux ou leucosiques.

1 - Le ganglion normal.

Simple hypertrophie clinique, avec structure histologique normale. Il est certainement très fréquent, surtout en début d'évolution.

Il est retrouvé une seule fois dans la série présentée : 1ère biopsie ganglionnaire de l'observation n° 2.

Ultérieurement, une 2e biopsie a montré une image d'hyperplasie réticulaire.

2 - Le ganglion siège d'une réaction inflammatoire banale.

Cliniquement de volume variable, les ganglions siège de réaction inflammatoire peuvent être très importants. Ils siègent le plus souvent dans les territoires satellites de l'atteinte cutanée. Généralement, on les décèle lors du premier examen du malade ; mais on peut les voir apparaître en cours d'évolution ; ils se développent progressivement.

A l'histologie l'aspect est sub-normal ; l'architecture est conservée, la capsule n'est pas envahie.

Dans le cortex :

Le centre germinatif reste clair, bien différencié de la couronne lymphocytaire périphérique.

On note au niveau du centre germinatif :

Essentiellement une hyperplasie de la trame réticulaire et une augmentation des multiplications cellulaires, réalisant l'aspect dit de "réticulose irritative".

Des infiltrats très discrets de polymucléaires peuvent parfois s'observer au contact de la couronne lymphocytaire périphérique.

Au niveau de la médullaire :

La réaction inflammatoire se traduit par 2 ordres de faits :

- histiocytose sinusale
- plasmocytose cordonale (CAZAL)

Cette plasmocytose cordonale avait déjà été signalée par ALLEN, qui en fait un signe spécifique du MF. En fait, si cette plasmocytose est fréquente, elle est généralement discrète et se retrouve au cours d'autres processus (de GRACIANSKY).

De plus, peuvent s'observer, de façon contingente :

- une très discrète surcharge pigmentaire de quelques cellules histiocytaires (obs. n° 6)
- des dépôts périvasculaires d'hémossidérose.

CAZAL décrit un envahissement histiocyttaire de la corticale : foyers d'histiocytes analogues à ceux retrouvés dans le derme, en petits foyers périfolliculaires, impliquant une réserve pronostique dans la mesure où il serait le 1er signe de l'atteinte ganglionnaire.

3 - La réticulose lipomélanique :

fut décrite en 1933 par PAUTRIER et WORINGER, qui crurent tout d'abord à une manifestation spécifique du MF. En fait, c'est un aspect assez fréquemment rencontré au cours d'une érythrodermie, quelle soit ou non hémato-dermique.

Macroscopiquement : la région corticale paraît plus claire.

Histologiquement :

- la structure ganglionnaire est globalement conservée ; cependant on note dans la corticale, de larges plages claires, formées par la prolifération de grandes cellules réticulaires.
- la capsule ganglionnaire est toujours respectée.
- les follicules peuvent être hypertrophiques, atrophiques, ou normaux ; mais ils sont séparés par des amas de cellules réticulaires, qui peuvent pénétrer jusque dans la médullaire. Celle-ci reste cependant le plus souvent normale.

De plus s'observent :

- une hypervascularisation
- des dépôts mélaniques en marge des plages réticulaires,
- des vacuoles graisseuses intra-réticulaires.

Donc aspect de réticulose, prédominant au niveau de la corticale, avec infiltration lipidique et mélanique d'importance variable, pouvant être considérable.

4 - Le ganglion granulomateux .

Il a également été décrit par PAUTRIER et WORINGER en 1939, chez un malade qui 2 ans auparavant présentait une réticulose lipomélanique.

Ce ganglion est très caractéristique du MF, mais il serait exceptionnel (moins de 10 % des cas) du moins d'après les auteurs classiques. Nous l'avons trouvé 3 fois sur 13 biopsies.

Le malade de PAUTRIER et WORINGER était atteint d'une érythrodermie, d'une réticulose lipomélanique. Il avait été blanchi par radiothérapie.

Deux ans plus tard : rechute sous forme tumorale puis de nouveau érythrodermie, avec adénopathies généralisées de volume considérable.

Une nouvelle biopsie ganglionnaire pratiquée montra un aspect très différent de la précédente biopsie : le ganglion a perdu toute trace de structure normale.

1 - La capsule conjonctive est épaissie, infiltrée, avec importante réaction de périadénite.

Au faible grossissement : l'aspect est homogène, on ne retrouve pas de follicule lymphoïde.

Au fort grossissement apparaissent deux éléments :

- présence d'histiocytes dystrophiques
- important polymorphisme cellulaire, réalisant l'aspect de "ganglion panaché".

2 - Les cellules les plus nombreuses sont des histiocytes dystrophiques analogues à ceux que PAUTRIER et WORINGER avaient observés sur la biopsie cutanée de leur malade :

- grande taille,
- de forme ovale ou polyédrique
- à cytoplasme pâle, nettement délimité
- leur noyau est peu coloré, nucléolé , siège de mitoses anormales.

Mais ces cellules n'atteignent jamais la monstruosité des cellules de Sternberg.

3 - Le polymorphisme cellulaire est important, réalisant un aspect de granulome :

- lymphocytes peu abondants, rarement groupés
- nombreuses cellules à granulations éosinophiles
- quelques mastocytes
- par place : ilots de plasmocytes.

La recherche de graisses et de pigment était négative .

Au total :

- disparition de l'architecture folliculaire
- présence d'histiocytes dystrophiques
- granulomatose,

réalisent un aspect voisin du granulome de Hodgkin. Deux faits l'en distinguent

- absence de cellules de Sternberg
- absence de fibrose ou de nécrose.

5 - Les ganglions sarcomateux et leucosiques .

Cette variété peut souvent être soupçonnée sur la seule clinique :

- adénopathies énormes, visibles,
- d'apparition brutale
- persistantes
- d'une dureté ligneuse.

Histologiquement :

I - Les ganglions sarcomateux :

Ils sont caractérisés par la disparition complète de l'architecture folliculaire et ganglionnaire, y compris le réseau réticulinique. Le ganglion est envahi par une prolifération cellulaire monomorphe.

Cette prolifération infiltre la capsule, diffuse en coulées dans les espaces cellulaires voisins.

On peut schématiquement distinguer :

a - Le réticulosarcome :

Longtemps confondu avec le lymphosarcome. C'est une prolifération cellulaire dense, riche en mitoses. Le stroma est réduit au seul réseau capillaire.

Il s'agit de cellules de grande taille (15 à 35 µm)

- à gros noyaux irréguliers, de 9 à 20 µm , possédant 2 ou 3 nucléoles,
- à cytoplasme important.

L'atteinte se fait d'abord en foyers, puis tout le tissu ganglionnaire est refoulé, détruit.

b - Le lymphosarcome :

est beaucoup plus fréquent. Il est constitué par une prolifération cellulaire dense, monomorphe, de cellules analogues à un lymphoblaste normal :

- taille variant de 10 à 20 µm
- noyau arrondi, petit, net, de 7 à 12 µm,
- cytoplasme basophile peu abondant.
- les mitoses nombreuses.

Parfois association lymphocyto-lymphoblastique. La structure normale du ganglion est détruite, les fibres réticuliniques ont disparu.

En fait la distinction entre ces 2 types est difficile, car il existe des mitoses anormales.

Les deux types de proliférations peuvent coexister.

II - Les ganglions leucosiques :

Sont souvent associés à un envahissement leucémique ou subleucémique du sang.

Il s'agit d'une leucose en règle lymphoïde,

Mais il faut mentionner le cas de PELAGATTI, où se retrouvait une infiltration myéloïde.

ALLEN a également décrit une adénopathie avec infiltrat myéloïde, mais ne s'accompagnant pas d'envahissement sanguin, ni médullaire.

L'aspect est très semblable à celui réalisé par un lymphosarcome :

- nappe lymphocyto-lymphoblastique monomorphe, dense, noyant les structures ganglionnaires;
- cordons et sinus sont infiltrés,
- les follicules, submergés par la prolifération ne sont pas repérables.
- les fibres réticuliniques, conservées pourraient être objectivées par les colorations spécifiques.

LES RESULTATS

Sur les 13 histologies pratiquées, on retrouve :

- un ganglion histologiquement normal. (Obs. N° 5)
- 4 ganglions siège d'une réaction inflammatoire banale
(2e biopsie de l'obs. n° 5, obs. n° 6, 11, 20)
- un ganglion présentant l'aspect de réticulose lipomélanique. (obs. n° 19)
- un ganglion associant un aspect de réaction inflammatoire banale et une ébauche de granulome (obs. n° 1)
- 2 ganglions granulomateux : Obs. n° 19 : où la capsule est intacte
Obs. n° 16 : étude histologique effectuée post-mortem, le ganglion est macroscopiquement discret. Microscopiquement : la capsule est franchie, les cellules réticulaires sont très dystrophiques, certaines avec noyau bourgeonnant ; de plus, dans la rate existe la même prolifération granulomateuse, avec cellules monstrueuses beaucoup plus nombreuses, quelques unes étant des cellules de Sternberg caractéristiques.
- 4 ganglions leucosiques ou sarcomateux (obs. n° 2, 8, 10, 13)

Dans le cas n° 2, il existait une leucocytose sanguine à 15.919.000, avec pourcentage lymphocytaire à 30 % ; la lymphocytose médullaire était normale (12 %).

Dans les 3 autres observations existait un aspect caractéristique de lymphosarcome.

Dans l'observation n° 13, on avait en outre des signes sanguins et médullaires de leucose lymphoïde.

Ces faits sont corroborés par ROSENBERG, DIAMOND, JASLOWITZ et CRAVER, qui ont noté que les lymphosarcomes ganglionnaires pouvaient s'accompagner soit d'emblée, soit en cours d'évolution, d'une réaction leucémique lymphoïde.

LA SIGNIFICATION DES GANGLIONS

1 - Les ganglions siège de réaction inflammatoire.

Ils s'observent à tous les stades :

Placards eczémato-lichéniens,

Erythrodermies, où ils sont souvent de volume très important, et ces adénopathies volumineuses se retrouvent au cours de toute érythrodermie, quelle qu'en soit l'origine.

Chez un malade atteint :

- de parapsoriasis en plaques ou lichénoïde,
- ou d'érythème prémycosique, l'apparition de ganglions, associés à d'autres modifications de la dermatose.

- exacerbation du prurit
- aspect poikilodermique
- infiltration
- siège au niveau de la face ou des régions palmo-plantaires,

doivent faire craindre le passage au mycosis confirmé.

Cependant, d'autres dermatoses peuvent entraîner une hyperplasie ganglionnaire :

- toute dermite infectée
- certains eczémas : exczéma lamelleux de CHEVALLIER et BILSKIL-PASQUIER en particulier, présentant :

- des ganglions volumineux
- une éosinophilie sanguine importante (20 à 30 %)

Ces adénopathies inflammatoires sont le 1er stade de l'atteinte ganglionnaire. La transition se fait peu à peu entre inflammation, hyperplasie, et néoplasie. Pour VALDES-RUIZ, ce sont des variations quantitatives à un même processus d'irritation.

2 - La réticulose lipomélanique :

n'est guère plus spécifique. Elle peut s'observer au cours de toute érythrodermie quelle qu'en soit l'origine.

De DULANTO, sur 30 biopsies ganglionnaires au cours de dermatoses étendues, trouve :

- 1 ganglion scléreux (effet d'un traitement ?)
- 2 hyperplasies réticulaires simples
- 2 " " avec dépôts de mélanine
- 4 " " " lipidiques
- 15 réticuloses lipomélaniques

et conclut à l'expression la plus complète de l'hyperplasie réactionnelle.

Il est à noter que la réticulose lipomélanique peut coexister avec d'autres lésions, que la dermatose n'est pas toujours une érythrodermie (un ganglion typique a été retrouvé au cours d'un simple psoriasis de la région génitale).

La réticulose lipomélanique est sans doute en rapport avec les perturbations du métabolisme dermiques.

De DULANTO remarque un certain parallélisme entre l'intensité du prurit et l'importance des dépôts mélaniques.

BLUEFARB et WEBSTER en font un équivalent de la maladie de Bryll-Symmers, à mi-chemin entre l'hyperplasie simple et le groupe des lymphoblastomes, ce qui semblerait confirmé par l'observation de PAUTRIER et WORINGER.

3 - Le ganglion granulomateux :

Classiquement rare, il peut s'observer au cours de formes cliniques diverses. Il s'agit là d'un aspect franchement malin.

Ce granulome pose des problèmes diagnostics et nosologiques difficiles avec la maladie de Hodgkin ganglionnaire :

- même aspect bigarré
- même prolifération de cellules histiocytaires anormales,

Mais deux faits l'en distinguent :

- l'absence de fibrose ou de nécrose,
- la dystrophie moindre des cellules réticulaires.

Cependant on note dans la littérature, des observations traduisant ces difficultés d'interprétation.

C'est ainsi que sur une série de 7 malades atteints de mycosis fongoïde cutané, R. RAUSCHKOLB trouve 4 maladies de Hodgkin, à localisation ganglionnaire ou viscérale :

2 sont des diagnostics d'autopsie.

Sur une série de 10 cas de MF, CAWLEY, CURTIS et LEACH trouvent 3 maladies de Hodgkin : ce sont trois diagnostics d'autopsie.

Un malade de notre série (obs. n° 13) présentait à l'autopsie un ganglion mycosique typique, avec 2 faits remarquables.

1 - l'aspect particulièrement malin de cette adénopathie :

- capsule détruite et tissu adipeux péri-ganglionnaire envahi par la prolifération granulomateuse,

- cellules dystrophiques à noyau volumineux, bourgeonnant, mais ne présentant pas encore l'aspect de la cellule de Sternberg.

2 - La présence de foyers granulomateux viscéraux identiques, mais avec monstruosités beaucoup plus nombreuses, et présence de cellules de Sternberg caractéristiques au niveau de la rate, avec gros noyaux bourgeonnants et abondamment nucléolés.

Dans certains cas, le ganglion granulomateux peut être difficile à distinguer d'une adénite inflammatoire chronique, dont l'aspect est très voisin malgré le barriolage cellulaire et des formes de passage peuvent s'observer (obs. n° 1).

Au total, sur cette série de 13 biopsies ganglionnaires, nous avons 3 aspects correspondant peut être à l'évolution du ganglion granulomateux.

- Ganglion associant une réaction inflammatoire banale et une ébauche de granulome (obs. n° 2).

- Ganglion granulomateux typique (obs. n° 18) capsule conservée, architecture détruite; granulomatose où prédominent les cellules réticulaires claires à noyaux volumineux, parfois atypiques,

- Ganglion granulomateux à un stade très évolué (obs. n° 13) avec capsule détruite, graisse péri-ganglionnaire envahie par une prolifération granulomateuse, cellules monstrueuses.

Présence dans les foyers granulomateux viscéraux de cellules de Sternberg typiques.

Quoiqu'il en soit, l'image de ganglion granulomateux semblerait moins exceptionnelle qu'il n'est classique de le dire : 3 sur 13 histologies pratiquées.

4 - Les ganglions sarcomateux et leucosiques

"Leur existence imprime au mycosis fongique une évolution des plus péjoratives" (De GRACIANSKY et coll.).

Les adénopathies sont généralement d'apparition brutale; elles sont d'une dureté ligneuse, faisant saillie sous la peau, envahissant tous les territoires ganglionnaires (obs. 2, 10, 13). Elles impliquent une courte durée de survie.

Observation n° 2 :

Ganglion leucémique ou lymphosarcome ganglionnaire avec réaction leucémoïde : décès quelques mois après l'apparition des adénopathies.

Observation n° 10 :

Lymphosarcome ganglionnaire : décès 11 mois après l'apparition des adénopathies. Localisation pulmonaire à l'autopsie.

Observation n° 13 :

Lymphosarcome ganglionnaire avec leucémie lymphoïde associée. Décès 5 mois après l'apparition des adénopathies. A l'autopsie : infiltration médullaire, splénique, hépatique, pulmonaire.

Cependant, la prolifération lymphoïde maligne peut n'être pas d'emblée multicentrique. Une de nos malades (obs. n° 8), présentant des adénopathies cliniquement à peine perceptibles, avait une histologie ganglionnaire de lymphosarcome.

Ce cas trop récent, ne permet pas de conclusion sur la durée de survie de cette malade.

L'interprétation de ces faits est très difficile :

- Transformation du mycosis en lymphosarcome - au même titre qu'une poussée blastique sur leucémie chronique -
- ou association ?

Rappelons que pour certains auteurs (RAUSCHKOLB) le mycosis fongioïde se terminerait en leucémie, en sarcome, ou en maladie de Hodgkin, suivant le degré de maturation de la cellule réticulaire initialement proliférante.

De plus, dans le cas d'un envahissement lymphocytaire sanguin et médullaire, s'agit-il d'une leucose vraie, ou d'une "réaction leucémoïde paranéoplasique ?"

Quoiqu'il en soit, de GRACIANSKY et PARAF notent deux particularités :

- le granulome dermique demeure inchangé au cours de l'évolution
- ces infiltrats ganglionnaires et viscéraux sont souvent plus limités et plus discrets qu'au cours des leucoses ordinaires.

E - RELATIONS ENTRE LES ASPECTS CLINIQUES, HISTOLOGIQUES, LYMPHOGRAPHIQUES

Relations cliniques et histologiques :

L'aspect clinique des adénopathies ne permet généralement pas de prévoir leur aspect histologique.

Les ganglions siège d'une réaction inflammatoire banale peuvent être :

- assez volumineux, mous (obs. n° 6, et 5)
- volumineux (obs. n° 20)
- discrets (obs. n° 11)

Trois ont été observés au cours de mycosis type Alibert-Bazin.

Un au cours d'une érythrodermie (obs. n° 5); il était assez volumineux.

Le ganglion atteint de réticulose lipomélanique (obs. 19) était petit.

La malade, érythrodermique 3 ans auparavant, ne présentait que des placards infiltrés au moment de la biopsie.

PAUTRIER et WÖRINGER, sur une série de 10 malades présentant de telles adénopathies, notaient des tailles ganglionnaires s'échelonnant du volume d'une noisette à celui d'un oeuf de pigeon.

De DULANTO, sur 15 cas, retrouve les mêmes résultats : volume d'une amande à celui d'un oeuf de pigeon.

Les ganglions granulomateux :

L'adénopathie de l'observation n° 1, associant réaction inflammatoire et ébauche de granulome, était volumineuse.

L'adénopathie de l'observation n° I8 était volumineuse chez une malade érythrodermique.

L'adénopathie de l'observation n° I3 était petite, "discrète" malgré une capsule franchie et des cellules monstrueuses nombreuses. Le malade présentait une forme Alibert-Bazin tumorale.

Signalons que le Ier ganglion granulomateux décrit était très volumineux : de la taille d'un oeuf de pigeon. Le malade était atteint d'un MF à forme érythrodermique et tumorale.

Les ganglions sarcomateux :

Cliniquement de volume très important (obs. n° 3, IO, I3) ils ont tous été observés au cours de formes érythrodermiques pures.

Dans un cas, les ganglions étaient cliniquement assez petits, et la biopsie a montré un lymphosarcome ganglionnaire. La malade était également érythrodermique (obs. n° 8).

Si les ganglions siège de réaction inflammatoire banale et les ganglions granulomateux semblent pouvoir s'observer au cours de tous les types de MF, et être de taille variable, par contre les ganglions sarcomateux, ont été dans nos cas retrouvés au cours de formes érythrodermiques ; ils sont dans l'ensemble très volumineux.

Les relations cliniques, lymphographiques, histologiques :

1 - La lymphographie normale de la série coïncidait avec un ganglion volumineux, siège d'une réaction inflammatoire. Mais biopsie et lymphographie concernaient des territoires différents. Nous n'avons donc pas de conclusion à tirer de ce cas.

2 - Les lymphographies montrant une hypertrophie ganglionnaire avec un aspect compatible avec le diagnostic de MF, ont été observées:

- chez un malade ayant des ganglions assez volumineux, histologiquement inflammatoires (obs. n° 5)
- Chez un malade présentant des adénopathies modérées dans tous les territoires (obs. n° 9). Pas d'histologie.
- Chez une malade présentant un lymphosarcome ganglionnaire à la localisation axillaire (obs. n° 8)
- chez une malade atteinte de réticulose lipomélanique (obs. 19)

3 - Les lymphographies évocatrices de lymphosarcome ont été vues 2 fois :

- Dans l'obs. n° 10 : très volumineuses adénopathies dans tous les territoires. Macrolacunes. Aspect fantomatique. A l'histologie : lymphosarcome.
- Obs. n° 18 : cliniquement : ganglions axillaires et inguinaux modérés.

A l'histologie : ganglion granulomateux

Lymphographie : hypertrophie des ganglions inguinaux, avec microlacunes périphériques, aspect fantomatique suggérant le diagnostic de lymphosarcome.

oOo

Il n'est le plus souvent pas possible, du moins pour le moment et faute de documents suffisamment nombreux, de tirer des conclusions précises sur les relations qui peuvent exister entre l'aspect clinique, l'aspect histologique, l'aspect lymphographique du ganglion.

Dans certains cas, caricaturaux, le volume des ganglions fait suspecter un processus sarcomateux, mais le plus souvent, il n'y a pas de relation nette et parfois l'examen histologique vient infirmer l'impression retirée de la clinique.

Peut-être l'existence de microlacunes, de macrolacunes, l'aspect "fantomatique", sont-ils plus en faveur d'un processus franchement malin.

Il est à noter enfin qu'il doit vraisemblablement exister chez un malade des ganglions d'aspect différent, d'allure bénigne à la lymphographie, d'allure maligne à l'examen histologique.

Comme dans tout processus hémopathique, il faut multiplier les prélèvements, et ne pas chercher à tirer de conclusions pronostiques d'un instantané radiologique ou même histologique.

REMARQUES THERAPEUTIQUES

Il n'y a pas de traitement médical spécifique vraiment actif.

Les traitements locaux sont loin d'être inefficaces, atténuant le prurit et prévenant l'infection : CERAT, DALIBOUR, GOUDRON, et surtout, CORTICOIDES LOCAUX, parfois sous pansement occlusif. Ils doivent être utilisés à tous les stades de la maladie, et seulement suspendus en cas d'excellente rémission clinique.

Utilisés seuls ou associés à des sédatifs, ils ont pu souvent faire régresser ou disparaître des érythrodermies.

Quelque soit le traitement général, la corticothérapie locale devra lui être adjointe.

Les traitements généraux :

1 - Sédatifs :

diminuent le prurit et surtout l'anxiété des malades.

2 - Les antimétaboliques et antifoliques : sous surveillance sanguine

Le chloramphénicol, peu toxique, est le plus employé :

4 à 6 comprimés à la dose d'attaque.

2-3 comprimés en dose d'entretien.

Le clopamide, le méthothrexate, ne semblent guère présenter d'avantages sur le chlorambucil.

Lors d'une association du mycosis avec un sarcome, on pourra employer des médicaments plus énergiques, mais particulièrement aplasiantes :

- Vincaléucoblastine en IV : 0,20 à 0,30 mg/kg/poids , 1 fois par semaine
- Méthyl-hydrazine : 100 à 300 mg/jour per os. En plus du risque médullaire, elle comporte des risques sur le plan digestif.
- Rufochromomycine : 200 à 300 $\times$ en IV une fois par semaine. Elle est particulièrement toxique.

3 - La corticothérapie :

Cortancyl à fortes doses : 60 à 200 mg jusqu'à effacement ou diminution des lésions ; puis doses d'entretien variables ou suspension entre les poussées.

Il faut noter l'intérêt de cette thérapeutique :

- à la fois active sur le mycosis
- et protectrice vis à vis des autres thérapeutiques (chimiothérapie, radiothérapie).

4 - La radiothérapie.

Au stade d'érythèmes pré-mycosiques, elle a pu provoquer de longues rémissions, mais aussi des flambées évolutives (DEGOS). Comme son action s'épuise rapidement, le Professeur DEGOS conseille d'en retarder la mise en oeuvre.

Radiothérapie superficielle : secteur par secteur sous 100 KV, à 60 cm de distance, peu ou pas filtrée , 100 à 300 r par séance, 5 à 6 séances en tout.

Téléradiothérapie avec appareil à fenêtre de Beryllium sous 50 KV non filtrés, à une distance de 2-3 mètres. Le corps est irradié 2 fois, 10 à 15 r puis 20, pour atteindre un maximum de 2000 r pour les champs antérieurs et postérieurs.

Cette technique convient particulièrement aux formes érythrodermiques.

Radiothérapie profonde ou semi-pénétrante , sur les infiltrations et tumeurs : sous 150 à 200 KV filtrée, à 40 cm du malade 200 à 300 r ou plus, avec un total de 400 à 4000 r pour une même région.

Comme les antimétaboliques, la radiothérapie présente un danger d'aplasie médullaire, plus ou moins grand suivant la méthode employée, et rendant la moelle du malade plus fragile lors d'une seconde cure.

Mais rapidement l'efficacité s'épuise, les rémissions sont de moins bonne qualité, et le malade meurt dans un état rebelle à toute thérapeutique ce qui incite la plupart des auteurs à être économes de moyens thérapeutiques, à moins que le pronostic vital ne soit immédiatement en jeu.

LES OBSERVATIONS

1 - M... Colbert, 58 ans.

Malade atteint depuis 4 ans de psoriasis. Extension très progressive à partir des coudes.

Puis en avril 1965 : généralisation brutale, apparition de prurit, avec atteinte de l'état général.

En mars 66, il est hospitalisé dans le service du Docteur De GRACIANSKY il se présente comme une érythrodermie squameuse , avec polyadénopathie.

3 biopsies cutanées : infirment le diagnostic de psoriasis pour conclure formellement à l'érythrodermie mycosique.

Infiltrat dense, en bande continue, à limite inférieure nette, à la jonction du derme papillaire et moyen, séparé de l'épiderme hyperplasique par une mince bande de collagène sain, sauf en un point où existe une exocytose massive.

L'infiltrat est granulomateux, constitué de polynucléaires de lymphocytes, rares plasmocytes, mais surtout, histiocytes volumineux, certains dystrophiques.

Conclusion : MF évolutif.

Biopsie ganglionnaire :

Ganglion volumineux dont l'architecture folliculaire s'efface en certains endroits, avec nodules de réticulose irritative, densification cellulaire dans le sinus périphérique, avec lymphoblastes, lymphocytes, quelques polynucléaires, rares plasmocytes.

Effacement relativement important de l'architecture folliculaire sur la plus grande partie du ganglion. Toutefois, il n'existe pas encore de malignité franche sur le plan cytologique et on ne voit pas de signe patent de mycosis infiltrant le ganglion.

Examens complémentaires :

- V.S. 12-30
- N.F.S. : 3980.000 GR - 6.000 leucocytes : 60 poly-neutro - 37 lymphocytes - 13 monocytes.
- Myélogramme : promyélocyte : 1
- Myélocytes neutro : 22,5, éosino. : 1,5
- lymphocytes : 15, Monocytes 2,5, Plasmocytes 0,5
- érythroblastes baso et polychromatophiles 4,5 - acido : 8.

Le malade est traité par : neuroleptiques. Dalibour, Corticoïdes locaux et sort blanchi.

Récidive en août 68 sous le même aspect; il est blanchi par le même traitement local et du chlorambucil per os.

2 - T... Ulysse, 56 ans.

Entre dans le service le 15 avril 64, avec le diagnostic de leucose lymphoïde, posé sur l'étude histologique d'un ganglion inguinal (DELARUE)

Le début remonte à 2 ans : éruption desquamante sèche, non prurigineuse au niveau des 2 mains. En 1963 extension de la dermatose aux 2 pieds ; puis apparition de prurit thoracique.

Enfin, l'installation d'adénopathies conduit à pratiquer :

- une F.N.S. : 4.250.000 GR, 15.760 GB, 71 polynéutrophiles. 29 lymphocytes.
- un myélogramme : hémocytoblastes 2. Myéloblastes 2. Promyélocytes neutro. 18. Eosino. 2. Métamyélo. Neutro. 15. Eosino 1. Lymphocytes 12. Plasmocytes 4. Erythroblastes baso. 5. Polychromato. 12, Acido 17.
- Une biopsie ganglionnaire.

En avril 64 : le malade , érythrodermique, est admis dans le service.

La peau est desquamante, infiltrée : les ongles des pouces sont tombés, les autres sont épaissis.

Aires ganglionnaires :

- chaînes jugulaires : petits ganglions fermes, mobiles.
- aires axillaires : ganglions gros comme un oeuf de chaque côté, peu mobilisable à gauche, où il est entouré de ganglions plus petits.
- aires inguinales : exérèse faite à droite ; oeuf de pigeon à gauche, avec nombreux ganglions plus petits.

Pas de splénomégalie. Bon état général, mais fébricule à 38.

Biopsie cutanée :

"Infiltrat dermique superficiel, en bande presque continue collant à la basale, avec coulées d'oxytose ébauchant des thèques. Cet infiltrat est polymorphe : lymphocytes, quelques plasmocytes, polynucléaires, histiocytes volumineux. La limite inférieure de l'infiltrat est nette. Gros copeaux parakératoniques en surface."

Biopsie ganglionnaire :

"Volumineux ganglions présentant tous une hyperplasie lymphoïde diffuse de la trame ganglionnaire, dont la structure normale est entièrement détruite. Il s'agit d'une pullulation de lymphocytes et de lymphoblastes, avec çà et là, quelques cellules réticulaires plus volumineuses et diffusant hors de la capsule dans le tissu cellulo-adipeux. Les sinus corticaux et les collecteurs principaux sont comblés d'éléments lymphoïdes.

Conclusion : lymphomatose leucémique ou lymphosarcomatose aleucémique".

Adénogramme :

Cellules réticulaires : 3, lymphoblastes 3 , Prolymphocytes : 25, grands lymphocytes jeunes : 40. Mûrs : 29.

Dystrophie des éléments lymphoïdes, portant sur le noyau (plicature, nucléolation) des prolymphocytes et des grands lymphocytes jeunes.

Dermogramme :

3 cellules par champ au 1/1000e .

Dystrophie des cellules de la lignée lymphoïde (encoche du noyau, nucléolation) portant surtout sur les grands lymphocytes jeunes.

- VS : 20-40

- NFS : leucocytose oscillant entre 15 et 19.000

- Myélogramme - lymphocytes en nombre sub-normal, avec dystrophies rares et discrètes.

Un traitement local par Cérat,

Un traitement général par chlorambucil 6 comprimés, ne donne aucun résultat , non plus qu'une cure de radiothérapie semi-profonde.

Le malade après un traitement corticoïde (prednisone, 50 mg) est transféré à Gustave Roussy où il décède.

3 - D... François, 73 ans.

Depuis 15 ans : 3-4 poussées d'eczéma par an, atteignant avant-bras et thorax.

Avril 63 : extension aux jarrets, aux mains ; en juin 63, apparition de grosses bulles sanglantes ou purulentes, rétro-auriculaires, puis atteignant tout le corps, sauf le visage et les extrémités.

En octobre 63 : le malade est hospitalisé dans le service du Professeur DEGOS.

Dermogramme (oct. 63) :

Cellules histiocytaïres jeunes : 24, mûres : 12, monocytes : 4, grands lymphocytes jeunes : 16, mûrs : 28, Polynéutro. : 16.

Adénogramme :

Cellules réticulaires 26. Lymphoblastes 3. Prolymphoblastes 3. Grands lymphocytes jeunes 35, mûrs 31. Plasmocytes 2.

A noter : grande quantité de cellules réticulaires très fragiles à noyau étiré, fortement nucléolé.

Le malade sort sans traitement, il devait revenir une semaine plus tard. En fait, il ne revient que le 27 mars 1964, dans le service du Docteur de GRACIANSKY, où il est hospitalisé : Cachectique, avec nombreux placards érythémato-squameux halos rouges infiltrés péri-lésionnels, adénopathies inguinales bilatérales, dures, mobiles. Le prurit est important, l'asthénie intense.

Biopsie cutanée (mai 64).

Infiltrat très dense, venant au contact d'un épiderme hyperplasique, par endroits nécrosé. Cet infiltrat est constitué par un seul type de cellules de type réticulaire, assez volumineuses, à gros noyau central. Mitoses et monstruosité sont très importantes. De part et d'autre de la prolifération : réaction inflammatoire de voisinage, avec capillaires congestifs, infiltrat polymorphe à ce niveau.

Néanmoins, le centre de l'infiltrat est constitué par une réaction réticulaire très dysplasique, signant une évolutivité importante.

- FNS : 4.300.000 GR - 8.000 GB : 80 polynéutro. 1 éosino. 12 lymphocytes, 7 monocytes.

- VS : 19-43

- Myélogramme : mélyoblaste 0,5. Promyélocyte neutro 1,5, éosino: 1,5 - Myélocyte neutro : 15,5, éosino. 1, métamyélocyte neutro. 23, éosino 2. lymphocytes 12, Plasmocytes 1; érythroblastos baso. 4,5, polychromato 4,5, acido 11.

Malgré un traitement associant chlorambucil, corticoïdes per os, le malade décède une semaine après son admission.

L'autopsie montre un athérome aortique et un infarctus pulmonaire.
Pas de lésions spécifiques de MF par ailleurs.

4 - Q... Robert, 58 ans.

Débutant en juin 63 par un prurit discret et quelques macules érythémateuses sur les bras, l'affection s'aggrave considérablement et se complète en 3-4 jours, motivant l'hospitalisation : fièvre élevée, frissons, asthénie intense, érythrodermie vésiculo-oedémateuse sans réserve de peau saine, très évocatrice d'une origine médicamenteuse.

Le prurit d'abord discret, s'accentue pour devenir féroce. Pas d'adénopathies ni de splénomégalie, mais la rate est sensible.

Antécédents allergiques nombreux :

Urticaire, oedème de Quincke, eczéma de contact.

Une cure de cortancyl entraîne une amélioration spectaculaire, suivie d'une rechute rapide.

Le malade est alors transféré, le 3 juillet 63, dans le service du Docteur de GRACIANSKY, avec le diagnostic d'érythrodermie médicamenteuse.

- V.S. 30-60. Elle reste constamment élevée aux examens successifs.

- N.F.S. 4.170.000 GR, 14.000 G.B. 51 poly-neutro. 5 éosino- 2 baso, 38 lymphocytes. 4 monocytes.

Biopsie cutanée :

Sous un épiderme en acanthose et parakératose, légèrement papillomateux, infiltrat en bande presque continue, dense, occupant le derme superficiel, formant des coulées d'oxocytose, constituant par endroits des thèques sous la parakératose.

Cet infiltrat est polymorphe, avec quelques plasmocytes, des lymphocytes, des granulocytes, des histiocytes dystrophiques.

Le tout évoque un pré-MF.

Une 2e biopsie confirme le diagnostic et note une prédominance de lymphocytes.

Le malade est sevré de sa corticothérapie.

Un traitement simple local est instauré : Atarax, Nozinan. Dalibour puis association antibio-corticoïde locale.

L'état de M. Q... s'améliore rapidement. Il sort blanchi le 19 août 63.

Il a été revu 2 fois, en avril et novembre 64 pour des poussées de prurit frontal puis inguinal, régressives sous corticothérapie locale.

La V.S. reste élevée (56 - 100 le 24 juillet 63).

5 - B... Raoul

Début, fin 1961, par un eczéma chez un cimentier (tests positifs)
Généralisation en 3 mois, entraînant l'hospitalisation (mars 1964).

Le malade se présente comme une érythrodermie sèche généralisée, avec volumineux ganglions axillaires et inguinaux, asthénie.

Biopsie cutanée :

"Erythrodermie mycosique : épiderme épaissi, papillomateux, hyperacanthosique. Infiltrat cellulaire en bande, à limite inférieure très nette, polymorphe. Par endroits, il tend à coloniser l'épiderme. Pas de grande dystrophie cellulaire."

Adénogramme :

Prolymphocytes : 1, lymphocytes 85 %, Polynucléaires 10 %; Plasmocytes 2, cellules réticulaires 2.

- V.S. : 11-26

- NFS : 4.320.000 GR, 11.600 GB, 71 neutro, 3 éosino, 17 lymphocytes, 9 monocytes.

- Myélogramme : myéloblaste 0,5, Promyélocyte 1, Myélocyte neutro 19, éosino . 8,5, Monocyte 1. Plasmocyte 2. Erythroblastos baso 9, acido. 18.

Le malade est blanchi par corticothérapie locale et générale.

Février 65 : ganglions axillaires et inguinaux petits, fermes, mobiles, mais l'un est comme un oeuf de pigeon. Le malade est érythrodermique.

Biopsie ganglionnaire (fév. 65): ganglion normal. Sous traitement : érythrodermie, prurit, ganglions disparaissent.

Jusqu'en juin 67 : l'évolution est entrecoupée de poussées érythrodermiques malgré une corticothérapie par voie orale.

Juin 67 : érythrodermie. Nodules violacés à la face interne des cuisses. Prurit intense.

Le malade sort sevré de corticothérapie générale.

En décembre 67 : érythrodermie ne réagissant pas aux corticoïdes per os et à une corticothérapie locale.

Ulcérations nécrotiques douloureuses. 2 grosses bulles (orteil) ganglions axillaires et inguinaux.

Lymphographie : (janv. 68)

"Aspect pathologique des ganglions inguinaux les plus bas situés. Mauvais remplissage, non homogène, surtout à gauche, sans image spécifique.

Aspect limite des ganglions inguinaux supérieurs des 2 côtés, et des rétro-cruraux droits.

L'aspect cadre avec le diagnostic de MF "

Biopsie ganglionnaire (janvier 68)

"Petit ganglion dont l'architecture folliculaire est conservée, la trame réticulaire légèrement hyperplasique. Mais pas de cellule mycosique, ni aucun signe de malignité. Image de ganglion inflammatoire chronique, sans spécificité.

Revu en juin puis en septembre 68, le malade présentait un érythème diffus persistant, malgré un traitement par: Triamcinolone 2 mg. anti-histaminiques, corticothérapie locale.

6 - R... Albert, 70 ans.

En juin 66 : lésions prurigineuses des membres inférieurs. Guérison spontanée.

Janvier 67 : placards infiltrés violacés, très prurigineux, d'extension progressive. Echec du Betnéval.

L'aspect évoque un MF : hospitalisation le 10 mars 67, nappes érythémateuses et érythémato-pigmentées, parfois cyanotiques:

de taille généralement importante
à contours nets, irréguliers
purement maculeuses ou infiltrées
par endroits squames micacées
ulcération du cuir chevelu.

De plus :

alopécie
déglabration des bras, avec follicules translucides en semis,
dont le poil s'arrache facilement.
Etat ichtyosiforme du tégument.

Aires ganglionnaires :

chaines jugulaires: ganglions petits, durs, mobiles
aires axillaires : ganglions plus gros, plus mous
aires inguinales : ganglions durs, nombreux
Rate ; le pôle inférieur est palpable.

Bon état général, pas de fièvre.

Dans les antécédents : infarctus du myocarde.

Biopsie cutanée (10.3.67)

" Image de MF : gros infiltrats dermiques superficiels, très denses, polymorphes, constitués de polynucléaires mêlés à des lymphocytes et à certains histiocytes un peu dystrophiques. Ces infiltrats envoient vers la surface des fusées d'exocytose en flammèches, ébauchant des thèques intra-épidermiques. Parakératose, Phanères étouffées par les infiltrats, mais les colorations par le bleu Alcian et le mucicarmin sont négatives et permettent d'écarter la mucinose folliculaire".

Biopsie ganglionnaire (24.3.67)

Adénopathie axillaire gauche.

Ganglion peu volumineux, ayant conservé son architecture folliculaire. Les centres germinatifs clairs restent parfaitement visibles dans les cordons corticaux.

Multiplication cellulaire dans les sinus centraux et périphériques, avec une réticulose irritative et quelques polynucléaires. Ça et là également, on trouve quelques histiocytes tatoués de pigments, mais on ne voit aucun signe de malignité.

Conclusion : réaction inflammatoire chronique du ganglion sans caractère de spécificité.

- V.S. 13-30

- NFS : 3.920.000 GR, 10.800 GB, 64 polyneutro, 6 éosino, 18 lymphocytes, 12 monocytes.

- Myélogramme : promyélocytes 1, Myélocytes neutro 18, Eosino 2,5, - Myélocytes neutro 15, Eosino 1,5, Poly-neutro 27,5, Eosino 1,5, Prolymphocytes 12,5, Lymphocytes 5, Monocytes 1,5, Proérythroblaste 0,5, Erythroblastes baso. et Polychromato 5, acido 13,5.

Le malade sort blanchi le 30 mars 67, par chlorambucil, corticothérapie locale.

En Mai 67 : plus d'adénopathies ni de prurit. Le chlorambucil est baissé puis arrêté. Seule est poursuivie la corticothérapie locale.

En mai 69 : le malade est en bon état général. Les réactions tuberculiniques se sont repositivées.

7 - S... Henri, 65 ans.

Début en mars 66 : plaque érythémateuse prurigineuse du bras droit.

Malgré une corticothérapie locale, extension aux épaules, au tronc, aux membres inférieurs.

A la face, érythème squameux des paupières, du crâne, des oreilles.

Généralisation aboutissant à l'érythrodermie en 3 mois : hospitalisation en juillet 1966.

Il s'agit d'une érythrodermie desquamative, avec réserves de peau saine, non infiltrée, prurigineuse.

Adénopathies axillaires modérées.

Rate : pôle inférieur palpable. Par ailleurs : malade hypertendu, en arythmie, avec artérite bilatérale.

Biopsie cutanée (9.7.66)

"Image de pré-MF : épiderme épaissi, avec foyers de parakératose volumineux infiltrats nodulaires ou en bandes, polymorphes, envoyant vers la surface des ébauches d'acrocytose en flammèche, formant des microthèques. L'infiltrat contient des polynucléaires, quelques histiocytes, des lymphocytes et des plasmocytes".

Le malade refuse la biopsie ganglionnaire :

- N.F.S. : 4.890.000 GR, 10.400 GB, 66 polyneutro. 3 éosino. 24 lymphocytes, 7 monocytes.

- V.S. : 2-5

Le malade est traité par antihistaminiques.

Localement : bain d'amidon et cérat.

Puis association Dalibour - corticoïde local.

Disparition en août des ganglions, de l'érythrodermie, qui persiste cependant aux régions palmo-plantaire, aux oreilles, au cou, et laisse une pigmentation résiduelle au niveau des hanches.

Une seconde biopsie avant la sortie du malade, montre des infiltrats peu denses, péri-vasculaires, non dystrophiques, n'évoquant pas le MF.

Le malade a été revu en consultation en novembre 66 pour la dernière fois. Il avait un traitement par Betnéval, Aphilar.

8 - D... Claire, 77 ans.

Janvier 68 : érythèmes fugaces, intermittents, ou placards nets, avec sueurs, prurit, oedèmes.

Traitement par corticoïdes locaux et céléstamine.

Aggravation progressive aboutissant à l'hospitalisation (janvier 69)

Le malade est en érythrodermie, sans réserve de peau saine, peu squameuse, prurigineuse, prédominant au niveau du visage. Pityriasis du cuir chevelu.

Au niveau du dos : 2 placards rouge vif. Zones infiltrées (dos, bras droit) ulcération au niveau du pli interfessier. Nodules au niveau du dos et des épaules. Oedème des mains et membres inférieurs, kératodermie palmo-plantaire.

Aires ganglionnaires :

Ganglions petits, mobiles, siégeant au niveau des aisselles; ganglions sous-angulo-maxillaires plus volumineux. Petits ganglions inguinaux.

Pas de splénomégalie.

- NFS : 4.310.000 GR , 8.000 GB, Polyméthro 56. Eosino. 2, lymphocytes 40, monocytes 2.

- VS 10-22

- Myélogramme (janvier 69) Promyélocyte 1. Myélocyte neutro 19, Eosino 1. métamyélocytes neutro. 25, éosino. 1 - poly-neutro 23,5 , éosino 0,5, lymphocytes 11,5, Monocytes 1,5, Plasmocytes 1 , Erythroblastes baso : 6, acido 10.

Biopsie cutanée (16.1.69)

sur lésion infiltrée du genou : épiderme aminci et papillomateux, sous lequel existe un infiltrat polymorphe contenant principalement des lymphocytes mêlés à quelques polynucléaires et à quelques histiocytes assez volumineux.

Cet infiltrat a tendance à constituer quelques fusées d'oxycytose en flammèches ébauchant des thèques intra-épidermiques.

Conclusion : mycosis fongique.

9.2.69 : IDR à 10 U (+)

Essai de pommade au fluoro-uracile sur les lésions infiltrées du dos : en quelques jours, affaissement net d'une partie des lésions.

Par ailleurs : association Dalibour-Corticoides locaux, palissement de l'érythrodermie.

Traitement général : hypotenseurs, antihistaminiques, barbituriques.

Lymphographie (10.4.69)

- Echec technique à droite.

- Pas d'anomalie évidente du réseau , clichés tardifs : ganglions un peu augmentés de volume, mais de structure normale.

On remarque le volume important du ganglion inguinal qui se remplit mal, mais on ne peut affirmer son caractère pathologique.

Thorax : opacité de la base G sans autre anomalie visible.

Biopsie ganglionnaire (ganglion axillaire droit)

"Ganglion assez volumineux dont la capsule est franchie en quelques points. Ce ganglion a perdu dans l'ensemble son architecture folliculaire, dont on ne retrouve plus trace qu'en certains endroits limités dans la corticalité. Le reste est constitué par une nappe indivise de cellules lymphocyto-lymphoblastiques, mêlées à quelques rares cellules réticulaires. Ça et là existent quelques petites zones de nécrose avec quelques éosinophiles.

Les sinus corticaux et médullaires sont dilatés, probablement sous l'effet de la lymphographie pratiquée la veille.

En périphérie : la capsule est franchie en plusieurs points, et les cellules lymphocyto-lymphoblastiques fusent vers la graisse péri-ganglionnaire qu'elles dissèquent.

Conclusion : adénopathie ayant perdu l'architecture folliculaire, ce qui implique une idée de malignité - formule cytologique monomorphe de type lymphocyto-lymphoblastique, avec peu de cellules dystrophiques".

9 - C... Denise, 71 ans :

Première hospitalisation en décembre 1964 : depuis 1 an la malade présente quelques placards érythémato-squameux sur lesquels une biopsie cutanée montre une image de MF.

Sur un placard du genou se développe une tumeur rapidement extensive saignant au contact, de la taille d'un pamplemousse, entourée d'un bourrelet périphérique. Ulcération centrale secondaire.

Pas d'adénopathies.

La tumeur fond sous radiothérapie.

La formule sanguine est normale à ce moment, la V. à 8-20. La malade sort en janvier 65.

Elle revient en mars 65 pour des lésions infiltrées, ulcérées du bras gauche et de l'épaule droite. Ces lésions disparaissent sous radiothérapie.

Nouvelles hospitalisations en mai puis en octobre 66, à ce moment elle présente de larges placards à contours polycycliques, infiltrés, prurigineux; dépilation axillaire. Polyadénopathie de volume modéré.

Une lymphographie montre une hypertrophie des ganglions des chaînes iliaques.

Amélioration par corticothérapie locale.

En décembre 66 : réapparition du prurit. Un traitement par chlorambucil 6 comprimés n'amène aucune amélioration.

La radiothérapie entraîne un affaïssement des lésions sans disparition, cependant que d'autres apparaissent.

En avril 67, efflorescences de macarons arrondis, fermes, violacés, sur fond d'érythrodermie, Prurit féroce.

Myélogramme :

Promyélocyte 1. Myélocyte neutro 21,5, éosino. 1, éosino 1,5. Prolymphocytes 1,5, Lymphocytes 12,5, Monocytes 0,5, Plasmocytes 1. Erythroblastes baso 3,5 acido 8,5

- NFS : 2.850.000 GR, 22.000 CB, 60 neutro. 21 lymphocytes, 2 monocytes, 1 myélocyte, 6 cellules bleutées à noyau encoché.

La malade est transférée à Villejuif où elle décède avant tout traitement.

10 - C... Renée

Madame C... entre dans le service le 15 mars 1967, elle a alors 70 ans.

Début de l'affection en janvier :

- érythème, oedème, cuisson du visage
- urticaire géante sur le corps

L'oedème disparaît, mais non l'érythème. Dépilation axillo-pubienne progressive. Chute des cheveux.

A l'entrée :

- érythrodermie rouge cuivre, généralisée
- exagération du pli cutané
- macules brunes diffuses
- peau sèche et squameuse
- prurit féroce avec lésions de grattage
- ongles normaux, mais l'un est tombé spontanément .

Aires ganglionnaires :

Elles sont toutes occupées par des ganglions très durs , mobiles, indolents, de la taille d'un pois à celle d'un oeuf.

Rate et foie normaux.

Dans les antécédents :

- eczéma diathésique
- eczéma type contact de 37 à 67.

Biopsie cutanée (16.3.67)

"La coupe montre une image d'hématodermie, caractérisée par de très nombreux infiltrats assez denses occupant le dermo-superficiel et moyen en nodules qui tendent à confluer pour former une nappe continue.

En surface, épiderme lichénifié, avec sur certains follicules, des aspects de cavitation évoquant la mucinose folliculaire.

Tendance à l'oxycytose intra-épidermique, avec ébauches de thèques, et mouchetures dans l'épiderme superficiel et moyen.

L'infiltrat est franchement polymorphe, mêlant à des lymphocytes, des polymucléaires, et des histiocytes peu dystrophiques.

En conclusion : image de MF. Le bleu Alcian, positif confirme la mucinose folliculaire associée"

Une nouvelle biopsie, pratiquée quelques mois plus tard, montrera :

- un infiltrat très monomorphe, avec aspect de réticulose maligne,
- absence de mucinose folliculaire.

Biopsie ganglionnaire (20.3.67)

Volumineux ganglion de la taille d'une prune, L'architecture est complètement homogénéisée. La capsule est infiltrée par une prolifération de cellules rondes, monomorphes, au niveau de laquelle on distingue des mitoses et des monstruosité. L'aspect de l'ensemble est celui d'un lymphosarcome lymphoblastique. Par endroits subsiste un aspect nodulaire, mais l'aspect diffus prédomine.

Lymphographie (9 avril 67)

Volumineuses adénopathies iliaques, diffuses sur toutes les chaînes profondes. Aspect caractéristique de lésions sarcomateuses.

- NFS : 3.600.00 GR, 5.600 GB : 60 neutro. 13 éosino. 24 lymphocytes, 13 monocytes.

- Myélogramme : promyélocyte : 1, Myélocyte neutro 20,5, Eosino. 18, Eosino 5 - Lymphocytes 12,5, Monocytes 1. Erythroblastes baso 2,5 - Acido 7,5

Mai 67 : oedème dur, douloureux, par compression des 4 membres. La rate déborde de plus de 3 travers de doigts.

Un traitement par Prednisone (8 comprimés) entraîne une fonte de l'oedème; puis une chimiothérapie lui est associée (Vincaléucoblastine - Thiotépa Rufo-chromomycine). Les ganglions corticaux fondent mais les autres persistent ainsi que la splénomégalie.

A partir de juillet, et jusqu'à décembre 67 : apparition de nodules prurigineux, fondant sous radiothérapie, de placard infiltrés, réapparition de ganglions volumineux généralisés.

Décembre 67 : le contrôle de lymphographie montre une réexpansion ganglionnaire dans tous les territoires.

Ramollissement de la masse inguinale gauche, fluctuante.

Décès le 16 décembre 67.

Autopsie :

Ganglion chaîne iliaque: lymphosarcome typique, avec disparition complète de l'architecture folliculaire.

Nappe homogène lymphocyto-lymphoblastique, débordant en périphérie dans le tissu adipeux.

Parenchyme pulmonaire : volumineux nodule de même formule histologique.

Rein : normal

Rate : pulpe rouge congestive

Foie : congestion hépatique à type de foie cardiaque à minima.

11 - VAN D.,. Henri, né en 1912.

Fin 1962 : eczéma des membres, puis du visage ; positivité des tests à l'araldite.

Janvier 67 : nouvelle poussée, histologie : eczéma.

Octobre 67 : sur les avant-bras, 4 ou 5 placards plus rouges, infiltrés, de grande taille.

Adénopathies.

Histologie cutanée : eczéma

Sous corticothérapie locale : l'ensemble des lésions disparaît, sauf les placards infiltrés, les adénopathies.

En décembre 68, nouvelle hospitalisation : poussée importante, surtout au niveau des membres inférieurs, placards infiltrés aux bras, à la lèvre supérieure, au dos, présence de nodules.

Adénopathies, axillaires, inguinales, modérées.

Biopsie cutanée :

Eczéma lichénifié.

Biopsie ganglionnaire (29.1.69)

Ganglion légèrement augmenté de volume, mais dont l'architecture folliculaire est dans l'ensemble conservée.

Les centres germinatifs n'ont pas une taille supérieure à la normale. On note une multiplication cellulaire dans les sinus corticaux et périphériques, avec un certain degré de réticulose irritative.

Pas de dystrophie cyto-nucléaire. Pas de macrophages.

En conclusion : image d'adénite inflammatoire chronique, sans spécificité.

Biopsie cutanée (II.2.69)

Epiderme très lichénifié. Papilles massées, volumineuses, sous lesquelles existe un infiltrat polymorphe très dense, contenant surtout des polynucléaires mêlés à quelques lymphocytes et à des plasmocytes un peu volumineux, on trouve également quelques histiocytes. Les éléments ont tendance à constituer des coulées d'exocytose en flammèches vers l'épiderme ébauchant en 2 points des thèques intra-épidermiques.

- N.F.S. : 3.900.000 GR, 7.400 GB, 62 neutro, 4 éosino, 2 baso, 24 lymphocytes
8 monocytes.

- V.S. : 6-15.

Sortie en mars 69.

Actuellement, le malade est en période tumorale (avril 69) mais son état général reste satisfaisant.

La cuti réaction est toujours négative.

12 - B... Joseph

Agé de 83 ans, consulte pour placard eczématiforme de la pommette gauche, avec infiltration cartonnée de la paupière inférieure gauche : aspect d'épithélioma sclérodermiforme eczématisé.

L'antibio-corticothérapie amène une amélioration de l'eczéma.

Une biopsie cutanée sur la lésion résiduelle montre une image de basocellulaire (26 sept. 67).

Le 8 novembre 67, une 2e biopsie montre une image de mucinose folliculaire. Au contact des formations épithéliales : infiltrat granulomateux massif.

Le 24 janvier 1968 : le malade consulte pour un placard infiltré, centré sur la région malaire gauche, à centre nécrotique.

Biopsie cutanée (24.I.69)

"Follicules dissociés par des cavités riches en mucine sur les coupes colorées par le Bleu Alcian. Le granulome est plus dense et plus dystrophique avec noyaux bourgeonnants des histiocytes. Il existe plusieurs foyers de nécrose, et à leur périphérie de nombreux éosinophiles.

Conclusion : mucinose folliculaire avec MF à tendance nécrosante".

Par ailleurs : lésions disséminées, infiltrées, sur les avant-bras et la région thoracique.

Février 68 : disparition du placard infiltré après radiothérapie. Pas d'adénopathies, ni de splénomégalie.

- V.S. : 15-37

- NFS : 3.260.000 GR, 4.600 GB, 53 neutro. 13 éosino., 25 lymphocytes, 9 monocytes.

- Myélogramme : myéloblaste 1, Promyélocyte neutro 3, Mélamyélocyte neutro 25, éosino 1, poly-neutro 26, éosino 2, lymphocytes 8, monocytes 9, érythrocytes 2, polychromato 3, acido 21.

Octobre 68 : apparition de plusieurs centaines de nodules. La téléroentgenthérapie en fait regresser certains, d'autres restent stationnaires.

13 - Q... Louis, né en 1908

Début en janvier-février 65 : quelques papules rouges apparaissent à la partie supérieure du thorax. Ces éléments ont une évolution excentrique, le centre desquame, cerne rouge centrifuge.

Il n'y a pas de prurit.

En quelques mois : envahissement du thorax et du dos.

En juin 65 : le malade est hospitalisé, mais il ne subit qu'un traitement local, et sort rapidement.

Février 66 : érythrodermie étendue à tout le corps.

Avril 66 : apparition de gros ganglions : inguinaux, axillaires, cervicaux.

En mai 66, après une exposition solaire : oedème des bourses, du visage, du membre inférieur droit, avec fièvre à 38°, chute de l'état général.

En juin 66 : le malade est hospitalisé dans le service.

Il présente alors :

- une érythrodermie généralisée, par coalescence de placards,
- des éléments cornés des régions palmo-plantaires,

Aires ganglionnaires : les territoires cervicaux, sus-claviculaires, axillaires, inguinaux, sont occupés par des ganglions fermes, indolores, fixés, allant de la taille d'un pois à celle d'un oeuf de pigeon.

Pas de prurit.

- F.N.S. : 5.200.000 hématies, 17.350 globules blancs, dont 77 % de lymphocytes, 15 % de polynucléaires neutrophiles, 8 % de monocytes.

Médullogramme : Promyélocyte 0,5 ; myélocytes neutrophiles, 15, éosinophiles 1 ; métamyélocytes neutrophiles 16, éosinophiles 0,5, Polynucléaires neutrophiles 28,5; éosinophiles 1 ; prolymphocytes 0,5; lymphocytes 20; monocytes 2 ; plasmocytes 1. Erythroblastes basophiles et polychromatophiles 4; érythroblastes acidophiles : 10.

Biopsie cutanée : (25 juin 1966)

Volumineux infiltrats polymorphes, à prédominance lymphocytaire, en bande ou nodules sous-épidermiques tendant à confluer. Ils se condensent autour d'annexes pilosébacées dont le centre prend un aspect en moelle de sureau multicavitaire.

Des infiltrats part une exocytose, sans véritable thèque.

Conclusion : aspect de MF avec mucinose folliculaire surajoutée. (Une seconde biopsie cutanée en juillet 66, montrera des histiocytes plus dystrophiques, avec thèques plus nettes).

Ponction ganglionnaire (27 juin 66)

Frottis riche et polymorphe. Au milieu d'assez nombreux lymphocytes on observe de très nombreux lymphoblastes.

L'abondance de ces éléments, leur polymorphisme orientent vers un sarcome lymphoblastique.

Diagnostic confirmé par une biopsie ganglionnaire le 4 juillet 66 : ganglion volumineux, ayant perdu toute architecture folliculaire. Le parenchyme

lymphoïde est représenté par une nappe uniforme des cellules monomorphes volumineuses à noyau souvent en mitose. Ces cellules s'apparentent à des lymphoblastes.

L'image est celle d'un lymphoblastosarcome; l'importance des dystrophies cellulaires étant contre le diagnostic d'adénopathies leucémiques.

Monsieur Q... est mis à un traitement associant chloraminophène 4 comprimés, Polaramine 3.

Le malade sort blanchi, avec poursuite du traitement par le chloraminophène.

Le 2 septembre 66, nouvelle poussée : lésions érythémato-squameuses infiltrées, nodules furunculoides (cou, visage) , lésions nodulaires (abdomen), angine ulcéro-nécrotique énorme, adénopathies volumineuses.

- NFS : hyperleucocytose à 15.500 (55 % de lymphocytes.
- VS : 3-7

Médullogramme : 23 % de lymphocytes.

Malgré un traitement associant Cortancyl 25 mg, Chloraminophène 3 comprimés le malade décède le 24 septembre 66.

Autopsie :

Amygdale, ganglions : disparition complète de l'architecture folliculaire, remplacée par une nappe lymphocyto-lymphoblastique dystrophique.

Rate, poumons, foie, moelle sternale, sont envahis par ce même tissu dystrophique.

14 - V... Paulette

Début en juin 1952, la malade a alors 36 ans, par des plaques érythémateuses prurigineuses, un peu infiltrées, de la région sacrée.

Le diagnostic immédiatement fait de parapsoriasis en plaque transformé, est confirmé par biopsie. Extension lente au tronc.

1956 : tumeurs cutanées sacrées, ganglions axillaires et inguinaux bilatéraux.

1958 : radiothérapie sur les tumeurs : entraîne leur disparition.

Décembre 58 : une association Cortancyl-Flavoquine entraîne une amélioration nette des lésions cutanées.

Aucun effet sur le prurit ni sur les ganglions .

Fin 1959 : tuberculose excavée, et dès lors l'action du Cortancyl semble s'épuiser.

Octobre 1960 : hospitalisation à Saint-Louis

Mauvais état général : asthénie, anorexie, prurit précoce.

Placards rouges, infiltrés, douloureux, confluant sur le tronc et le cou.

Paquets ganglionnaires axillaires et inguinaux de ganglions petits, fermes, mobiles.

- V.S. : 10-24

- FNE : 3.900.000 hématies, 16.000 leucocytes : 67 polynucléaires, 17 éosinophiles, 10 lymphocytes, 4 monocytes, 2 métamyélocytes.

Myélogramme (janvier 61)

promyélocytes neutro 3, myélocytes neutro 15, éosino 3, Métamyélocytes neutro 35, éosino 2, Polynéutro 8, lymphocytes 7, Plasmocytes 1, érythroblastes basophiles 2, polychromato. 24.

Biopsie cutanée :

Infiltrat dense, massif, relativement monomorphe, avec une prédominance d'éléments réticulaires parfois monstrueux ou en mitose, prolifération neutrophile intense dans les infiltrats et dans le tissu dermique.

Dermogramme : (24 octobre 1960)

Polymorphisme important de l'infiltrat, où les dermocytoblastes mettent la note évolutive.

Concentration cellulaire : 6 à 8 cellules par champ. Les 2 autres dermogrammes montrent également une concentration cellulaire pathologique.

Adénogramme :

Discrète prolifération des cellules réticulaires et des lymphoblastes.

La moelle est normale quoique légèrement éosinophile.

Traitement par Endoxan (200 mg/j en IV) . Amélioration, mais des lésions rénales obligent à l'interruption du traitement et à la remise à la corticothérapie.

Janvier 1961 : 2 biopsies cutanées

- l'une montre un infiltrat lymphohistiocytaire avec polymucléaires,
- l'autre, un infiltrat monomorphe plus dense, avec thèques.

Deux dermogrammes sont pratiqués :

Le 1er : concentration cellulaire : 1 à 2 par champ. Peu de cellules dermiques. Confirmation de l'impression clinique favorable.

Sur le 2e : la concentration cellulaire est normale (1 à 2 cellules par champ) mais il reste d'avantage de témoins de la dystrophie cellulaire (cellules réticulaires, dermocytoblastes).

Adénogramme :

Très fort pourcentage de lymphocytes mûrs. Quiescence évolutive actuelle.

Fin 61 : rechute : irradiation

62 : quelques résultats avec la vincaléucoblastine

63 : téléroentgentherapie superficielle : excellent résultat.

64 : radiodermite

65 : nouvelles radiodermites. Récidives du MF. Décès.

I5 - H... Fernand, 80 ans.

Monsieur H... est hospitalisé pour la première fois le 27 janvier 66. Depuis une dizaine d'années, il présente des lésions cutanées prurigineuses, siégeant sur la face externe des bras, avant-bras et cuisses. Ces éléments ont l'aspect d'une épidermomycose.

En 65 : exacerbation. Le malade consulte en septembre : à ce moment il présente des placards nombreux, infiltrés, polycycliques, plus ou moins confluents, faisant évoquer MF ou hémato-dermie.

Biopsie cutanée : eczéma lichénifié.

A son hospitalisation :

Eruption érythémato-squameuse généralisée, avec atteinte du cuir chevelu, des régions palmo-plantaires en placards arrondis ou polycycliques, confluent au niveau de la face, suintante au niveau du tronc, en certains endroits : aspect très évocateur d'une épidermomycose, on retrouve d'ailleurs une mycose interdigitale. Ganglions petits, disséminés dans les régions cer-

vicales surtout, axillaires, inguinales,

- Foie et rate normaux.

Par ailleurs : HVD, Auscultation pulmonaire normale, cutiréaction et IDR négatives.

- VS = 9-22

- NFS : 4.090.000 hématies

4.600 leucocytes : 73 neutrophiles, 1 éosinophiles , 12 lymphocytes, 12 monocytes,

Deux autres biopsies concluent à un eczéma lichénifié banal.

Le malade est mis à un traitement local associant : bains de permanganate anticorticothérapie.

Les lésions s'effacent avec pigmentation résiduelle. Persistance d'un ectropion bilatéral.

Le malade sort le 23 mars 66.

Le 19 juin 1966 il est à nouveau hospitalisé : une cure de 15 jours à la Roche-Posay a été suivie d'une aggravation considérable :

- déshydratation,
- état subcomateux,
- suintement,

ayant nécessité une rééquilibration hydroélectrolytique énergique.

L'état général s'améliore, mais une ophtalmie purulente s'installe.

A son entrée dans le service :

- état général précaire,
- deshydratation
- tendance à l'acidose,
- état oculaire préoccupant.

Sous traitement, on note une amélioration de l'état général et oculaire.

Histologie cutanée (25 juin 66)

Image de mycosis fongoïde, avec, sous un épiderme épaissi, parakératosique, lichénifié, existence d'un infiltrat cellulaire en bande à limite inférieure nette, polymorphe avec quelques granulocytes, des éosinophiles, des lymphocytes, quelques plasmocytes, mais surtout des cellules réticulaires volumineuses.

De cet infiltrat partent çà et là des fusées d'exocytose en flammèches, ébauchant des thèques sous la parakératose.

Conclusion : image de mycosis fongoïde.

Le malade est alors mis au Chloramphénicol (5 comprimés) alors que le traitement local (antibiocorticothérapie) est poursuivi.

Une leucopénie (4.000 leucocytes) fait interrompre le traitement par le chlorambucil.

A août 66 : dyspnée, tachycardie à 100

Oedème et chaleur du membre inférieur droit.

Mise en route d'un traitement anticoagulant.

Fin août : corticothérapie (célestène intra-musculaire 2 ampoules)

Reprise du chlorambucil le 3 septembre. Mais le malade décède le 4 septembre 1966.

I6 - S... Jean-Pierre

En mars 1959, le malade a alors 28 ans, apparaissent au niveau de la face postérieure des avant-bras, des placards érythémateux infiltrés prurigineux, qui disparaissent en quelques heures.

Traitement : Prométhazine locale n'empêchant pas l'apparition de nouveaux éléments au niveau des régions orbitaires, des creux poplités et axillaires. Le diagnostic porté est celui d'urticaire ; une corticothérapie locale instituée n'entraîne pas d'amélioration.

Une désensibilisation au Candida est suivie d'une atténuation du prurit ; mais les éléments cutanés se généralisent, s'infiltrant, deviennent très érythémateux.

Pendant un an, traitement par corticothérapie locale et générale (Triamcinolone 2 mg), entraînant une amélioration importante mais incomplète.

Septembre 1961 : apparition de nombreux placards érythémato-squameux, très prurigineux, au niveau du front, du menton, des régions sourcillières et axillaires, avec déglabration en regard. Aux placards et à l'alopecie s'associent des éléments folliculaires, évoquant le MF et la mucinose folliculaire.

Pas d'adénopathies.

- F.N.S. : 4.530.000 GR, 6.400 GB, 67 neutro. 25 éosino. 6 lymphocytes, 6 monocytes.

- VS : 7-11.

- Myélogramme normal.

Biopsie cutanée :

Altérations cavitaires à l'intérieur des follicules pulo-sébacés, constituent parfois des kystes intra-folliculaires, violemment colorés par le Bleu Alcian.

Autour des follicules altérés existe un infiltrat compact polymorphe, avec polynucléaires, lymphocytes, histiocytes, certains relativement dystrophiques font soupçonner l'évolution en MF.

I.D.R. à IO U. positive.

Traitement par corticothérapie locale.

1962 : éléments infiltrés, presque tumoraux, atteignant électivement la face, déformant le nez et l'oeil droit.

Amélioration très importante par radiothérapie.

Janvier 64 : nouveaux éléments au niveau du cuir chevelu, de la nuque, des membres supérieurs.

Traitement par tranquillisants, corticothérapie locale. Radiothérapie en avril 64, par grands champs séparés. Là encore, l'amélioration est très importante.

Janvier - février 1965, radiothérapie sur une adénopathie inguinale droite. Suppuration avec présence de staphylocoque pathogène.

Hospitalisation en septembre 65 : Monsieur S... est en pleine poussée évolutive : plaques d'alopecie des sourcils et du cuir chevelu.

Plages érythémateuses ulcérations, lésions tumorales de toutes tailles, dures, enchassées dans le derme, polycycliques, se formant par infiltration des placards érythémateux.

Adénopathies importantes disséminées dans toutes les aires ganglionnaires. Cellulite post-radiothérapique du pli inguinal droit.

Biopsie cutanée (septembre 65)

Simple altération cavitaire . Bleu Alcian négatif. Infiltrats granulomateux, polymorphes, non dystrophiques, en petits amas péricapillaires et péri-annexiels, trop peu importants pour évoquer l'hématodermie.

Le malade sort en octobre 65.

Fin novembre : il est traité en ville par 40 mg de Cortancyl pour poussée évolutive avec fièvre et adénopathies.

Le malade présente un faciès Cushingoïde . On note des nodules et tumeurs au niveau du visage. Plaques infiltrées et ulcérées, plages alopéciques.

Hospitalisation en décembre 65 .

Biopsie cutanée :

" Infiltrat cellulaire monomorphe, à distance de la basale, sans tendance à l'exocytose. Il est composé de cellules réticulaires peu dystrophiques, mêlées à quelques rares lymphocytes.

Image de réticulose".

La corticothérapie par voie générale est diminuée puis stoppée, cependant que sont poursuivis un traitement général antibiotique et une antibiocorticothérapie locale.

Mais peu après s'installe une fièvre élevée, irrégulière et malgré la reprise de la corticothérapie par voie générale, le malade meurt le 10 février 1966.

Autopsie :

- Infarctus du grêle (50 cm) et du colon (8 cm) exsudat pleural de 2 litres à d. 1 litre à g. Foie : 3 kg 500, Rate 750 g. Surrénales diminuées de volume. Reins congestifs, hémorragiques, estomac : suffusions hémorragiques. Infarctus pulmonaire. Epanchement péricardique : 150 cc. Ganglions médiastinaux discrets.

- Histologie : pa, créas, reins, poumons, surrénales, testicules : lésions non spécifiques.

Ganglions : 2 ganglions (médiastinal, abdominal) Tous deux ont une architecture homogénéisée et une capsule franchie, ainsi qu'un tissu graisseux envahi par une prolifération granulomateuse polymorphe associant fibroblastes, histiocytes, plasmocytes, polynucléaires. On trouve aussi quelques cellules à noyau volumineux, bourgeonnant. Aucun ne présente l'aspect de cellule de Sternberg.

Rate : Aspect homogénéisé de façon irrégulière par les mêmes lésions que celles trouvées au niveau du ganglion. Les cellules monstrueuses y sont beaucoup plus nombreuses, et certaines ont l'aspect caractéristique des cellules de Sternberg avec leur volumineux noyau bourgeonnant et abondamment nucléolé.

Foie : Existence au niveau de la plupart des espaces portes, d'une infiltration granulomateuse faite surtout d'éléments histiocytaires et lymphocytaires. On n'y trouve pas de cellules sarcomateuses.

Par ailleurs : dégénérescence centro-lobulaire évoquant un processus toxique ou toxi-infectieux.

Conclusion : Prolifération granulomateuse polymorphe à localisation ganglionnaire, hépatique, splénique. Aspect compatible avec celui des localisations viscérales du MF.

I7 - B... François, né en 1884.

Hospitalisé en 1966, il a alors 82 ans. Le début s'est fait 4 ans auparavant, sous forme d'une plaque érythémato-squameuse siégeant à la jambe gauche. Puis la jambe droite est atteinte, réalisant une éruption à contours polycycliques ménageant des intervalles de peau saine.

Deux ans plus tard : localisation aux 2 cuisses puis au dos, avec formation de croûtes brunâtres. Puis plaque au niveau du cuir chevelu, la seule à être prurigineuse.

Ces lésions deviennent de plus en plus infiltrées et laissent exsuder une sérosité jaune. Nodule thoracique gauche ayant régressé spontanément.

Lors de son hospitalisation :

- éruption suintante, en guêre, bilatérale.

Au niveau des cuisses : placards notablement infiltrés, polycycliques finement squameux.

Au niveau du dos : 2 grosses plaques infiltrées et crouteuses.

Aires ganglionnaires : petits ganglions fermes, avec périadénite, indolores siégeant dans les régions inguinales et axillaires. Rate non palpable.

- NFS : 4.100.000 GR, 13.800 leucocytes , 79 neutro, 2 éosino. 15 lymphocytes 4 monocytes.

Myélogramme : myéloblastes 0,5, myélocytes neutro 27,5, éosino. 1, métamyélocytes neutro. 23,5, éosino. 0,5, lymphocytes 13,5, Monocytes 1,5, Plasmocytes 1, Erythroblastes polychromato 1, acido 6,5.

Biopsie cutanée :

"Epiderme lichénifié, hyperacanthosique, avec parakératose. Infiltrats dermiques péri-vasculaires se réunissant en petites coulées. Ils sont polymorphes et comprennent des histiocytes dystrophiques, quelques éosinophiles, nombreux granulocytes, quelques lymphocytes et plasmocytes.

De ces infiltrats partent de très nombreuses coulées d'exocytose en flammèches tendant à coloniser l'épiderme.

Image de pré-mycosis".

Traitement général : antihistaminiques.

Local : MnO_4K - Milian - Dalibour - pour les membres inférieurs corticoïdes locaux sous occlusif pour les plaques infiltrées.

Ce traitement amène une désinfiltration partielle des éléments surélevés des membres inférieurs. Simples séquelles pigmentaires au niveau des membres supérieurs. Le malade sort le 21 novembre 66 avec corticothérapie locale.

I8 - A... Hélène, 61 ans.

Début en novembre 1967, par une éruption urticarienne siégeant au niveau du visage, puis aux mains, aux bras, au reste du corps. La malade a été traitée par antihistaminiques et corticoïdes locaux.

Février 68 : eczéma fissuraire des 2 mains, eczéma généralisé lichénifié.

Biopsie : eczéma lichénoïde.

Mars 68 : PHP = 0

Janvier 69 : installation d'une érythrodermie squameuse, qui provoquera l'hospitalisation le 19 février.

La malade présente alors :

- une érythrodermie diffuse sans réserve de peau saine. Tout le tégument est squameux, épaissi.

- hyperkératose plantaire

- oedème des membres inférieurs

Palpation : nombreux ganglions petits, durs : cervicaux, sus-claviculaires gauches, axillaires, inguinaux.

Le foie est normal, mais la rate est palpable.

Prurit intense.

Il existe des épisodes fébriles, avec frilosité.

Antécédents : hypertrophie ventriculaire gauche. 1 fils une rhinite allergique.

Biopsie cutanée (21 février 1969)

Epiderme légèrement épaissi, lichénifié, d'aspect dentelé, recouvert de squames parakératosiques.

Dans le derme sous-jacent existent des infiltrats nodulaires assez denses, ayant tendance par endroits à constituer une bande continue.

Infiltrats polymorphes mais non dystrophiques, avec coulées d'exocytose ébauchant des thèques par endroits.

Conclusion : érythrodermie mycosique.

Biopsie ganglionnaire (27 février 1969)

Volumineux ganglion dont l'architecture folliculaire a presque complètement disparu. En certains points, les centres germinatifs, considérablement hyperplasiques, persistent, on peut voir que l'architecture disparaît par hyperplasie de ces centres, qui étouffent peu à peu la pulpe blanche lymphocytaire. Les nappes cellulaires sont de formule relativement polymorphe ; mais dominent les cellules réticulaires claires à noyaux volumineux, souvent en mitoses et parfois atypiques, mêlés à des lymphoblastes et à quelques éléments de la série réticulaire.

On voit également d'assez nombreux éosinophiles dont la densité est irrégulière d'un point à l'autre du ganglion. La capsule n'est pas franchie.

Image de prolifération réticulo-histiocytaire tendant peu à peu à effacer l'architecture ganglionnaire s'accompagnant d'une réaction polymorphe avec des éosinophiles.

Conclusion : adénopathie mycosique "

- NFS (fév. 69) 4.150.000 GR, 13.400 GB ; 44 neutro, 7 éosino, 42 lymphocytes
7 monocytes.

- VS : 5-14.

- Myélogramme : myéloblaste 0,5, Promyélocyte 1,5, myélocytes neutro. 14, éosino. 0,5, métamyélocytes neutro 16, éosino 0,5, polynéutro 26, éosino 1,5, prolymphocytes 0,5, lymphocytes 14,5, monocytes 1, plasmocytes 1, érythroblastes baso et polychromato 7, acido 15.

En mars : pigmentation résiduelle diffuse. Les ganglions ont fondu, mais persistent 2 ganglions axillaires de la taille d'une prune.

La malade était traitée par corticoïdes locaux et bains d'amidon. Neuroleptiques mineurs, antihistaminiques.

Lymphographie : (17.4.69)

Aspect discrètement remanié du groupe iliaque externe gauche avec mauvais remplissage, hyperplasie, mauvaise imprégnation des réseaux. Cet aspect plaide en faveur d'un MF.

Mais il existe surtout une importante augmentation de volume des ganglions inguinaux, qui présentent de multiples petites lacunes périphériques. Bien que non caractéristique, cet aspect évoque une transformation sarcomateuse de ces ganglions.

Poumons : image "en brioches" du segment antérieur de la coupole droite, d'origine hépatique probable, sans signification pathologique franche.

Pas de lésion pleuro-parenchymateuse ni d'adénopathie médiastinale.

I9 - P... Mélanie, 70 ans.

Début vers 1957-58, par un placard érythémate-squameux de la plante du pied gauche, traité comme une mycose, peu à peu généralisation.

En 1964 : la malade consulte à l'hôpital Rothschild, où après biopsie, lui sont prescrits des anti-paludéens de synthèse et corticoïdes. Ce traitement est renouvelé, sensiblement identique, jusqu'en 1966 : à ce moment la malade, ayant arrêté son traitement, est érythrodermique. Elle continue alors la prise des mêmes médicaments.

Hospitalisation en février 1969 :

Placards érythémato-squameux infiltrés sur l'ensemble du corps, nodules de 2-3 cm de diamètre (jambe gauche, avant bras gauche, bras droit).

Etat squameux du cuir chevelu depuis mars 68. A cette époque : alopécie en plaques régressive.

Pigmentation bleuâtre en macules siégeant au niveau du visage, du palais, des chevilles, sous les ongles. Pas de prurit, mais il existe une sensation de cuisson des membres inférieurs.

Aires ganglionnaires : ganglions jugulaires, axillaire gauche, inguinaux, ces ganglions sont petits, fermes, mobiles, indolores.

Rate normale ; hépatomégalie.

- VS : 10-29

- FNS : 4.200.000 hématies, 6.400 GB, 67 neutro, 31 lymphocytes, 2 monocytes,

- myélogramme : myélocyte neutro 16, métamyélocyte neutro 25 ; éosino. 0,5, monocytes 1, plasmocyte 1, érythroblastes basophiles 5,5, acido 10,5.

Biopsie cutanée (fév. 69)

Infiltrat massif en bande continue du derme superficiel, au niveau du derme moyen, cet infiltrat pousse des prolongements autour des vaisseaux. En surface, exocytose assez nette, tendant à former des thèques intra-épidermiques. Epi-derme hyperplasique, parakératosique.

Les cellules de l'infiltrat sont relativement monomorphes et anormalement dystrophiques, à gros noyau assez foncé, souvent bourgeonnant, présentant des mitoses atypiques.

Conclusion : image d'hématodermie ayant les caractères architecturaux du MF, mais à infiltrat monomorphe, fait d'éléments très dystrophiques paraissant jeunes".

Biopsie ganglionnaire (mars 69)

"Image de réticulose lipomélique typique, sans aucun signe de malignité".

Lymphographie (avril 69)

" Progression irrégulière, fragmentaire, du produit de contraste à partir des chaînes iliaques surtout à droite. Les clichés tardifs montrent à droite une stase sous-inguinale assez prononcée. Aspect mal défini de la structure ganglionnaire inguinale haute et iliaque externe, plus net à droite avec structure grossière. Densification de l'opacité et discrète atypie dans la distribution des ganglions, dont le plus bas et le plus interne est nettement hypertrophié. Cet aspect est compatible avec le diagnostic de MF.

Aucune image de type sarcomateux franc. Les groupes iliaques externes sont normaux.

Poumons normaux ."

Après arrêt des anti-paludéens de synthèse et mise en route d'une corticothérapie locale et générale, les macules bleuâtres disparaissent, les lésions s'améliorent.

20 - F... Michel :

Malade atteint depuis l'âge de 15 ans, d'un parapsoriasis en plaques typiques, régulièrement effacé par des séries d'ultra-violets.

Il vient pour la première fois dans le service le 13 janvier 1959, pour un bruit intense et une modification de ses lésions.

A l'examen , il existe des placards érythémato-squameux sans aspect poikilodermique, de taille variable, répartis sur le tronc et la racine des membres.

On a noté à leur surface récemment apparus, des éléments papuleux ou nodulaires. Un nodule abdominal est ulcéré.

Il existe une volumineuse adénopathie axillaire droite , l'aisselle droite est presque glabre, cuir chevelu et pubis normaux.

Le reste de l'examen clinique est normal. On note cependant une discrète altération de l'état général.

Biopsie cutanée :

Image voisine de celle d'un parapsoriasis en plaques non transformé, avec i des infiltrats lymphocytaires plus nombreux et plus denses que normalement, donnant lieu à des coulées d'exocytose en flammèches, pénétrant le 1/3 inférieur de la couche malpighienne vers la surface. Les cellules ne sont pas dys-trophiques. Dans le derme moyen : les annexes pilo-sébacées présentent des images de cavitation discrète. Ces images sont soulignées par l'existence d'un dépôt coloré par le Bleu Alcian sur les colorations spécifiques. L'image est donc celle d'un parapsoriasis en voie de transformation, avec mucinose folliculaire".

Biopsie ganglionnaire :

Ganglion à réaction inflammatoire subaiguë, avec conservation de l'architecture folliculaire. Pas de signe de malignité.

Lymphographie :

Aucune anomalie des ganglions.

- NFS : 4.300.000 GR, 7.600 GB, 50 neutro, 6 éosino. 43 lymphocytes, 1 monocyte.

- VS : 4-9

Myélogramme : promyélocytes 0,5, Myélocytes neutro 13,5, éosino 1,5, métamyélocytes neutro 27, éosino 2, métamyélocytes neutro 27, éosino 2, prolymphocytes 1; lymphocytes 14,5, monocytes 0,5, plasmocytes 1.

oOo

CONCLUSIONS

L'étude des manifestations ganglionnaires au cours du mycosis fongique nous paraît tout particulièrement intéressante.

Elle doit faire partie du bilan systématique d'un malade atteint de cette affection au même titre que l'hémogramme et le myélogramme.

Elle doit être clinique, radiologique (radiographie, tomographie, lymphographie) cytologique, histologique.

De l'analyse effectuée sur les 20 malades étudiés dans le service du Docteur de GRACIANSKY, nous pouvons retenir les données suivantes :

- Sur le plan clinique, l'atteinte des ganglions est fréquente (90 % des cas),

- Elle nous semble même constante, au moins à un stade tardif de l'évolution,

- Contrairement aux données classiques, les adénopathies ne semblent pas plus fréquentes dans les formes érythrodermiques que dans la forme vulgaire d'ALIBERT-BAZIN, ou la forme à tumeurs d'emblée de VIDAL et BROCCQ,

- Les territoires ganglionnaires superficiels accessibles à l'examen clinique sont atteints avec une très grande fréquence : 90 % des cas.

Les territoires ganglionnaires profonds le sont assez souvent, peut être dans plus de la moitié des cas, comme le prouvent radiographies et lymphographies.

L'adénogramme ne permet pas de conclusions pronostiques ou thérapeutiques précises. L'étude cytologique est d'interprétation difficile ou notoirement insuffisante, sauf cas exceptionnel qui permet parfois de ramener des éléments dystrophiques.

L'examen histologique par contre a une grande valeur et permet de décrire 5 formes :

1 - le ganglion normal,

2 - le ganglion siège d'une réaction inflammatoire banale, dont les principaux caractères sont :

- conservation de l'architecture,
- centres germinatifs clairs avec hyperplasie de la trame réticulaire,
- augmentation des multiplications cellulaires,
- surcharge pigmentaire de certains histiocytes,
- dépôts d'hémosidérine,

de façon plus contingente :

- envahissement histiocyttaire de la corticale,
- réaction inflammatoire intense de la médullaire,
- histiocytose sinusale,
- plasmocytose cordonale,

3 - Le ganglion type réticulose lipomélanique dont l'aspect ne diffère du précédent que par la présence à la périphérie des follicules, et au sein de plages claires et vascularisées d'hyperplasie réticulaire, de grandes cellules histiocytaires, contenant des inclusions lipidiques et des grains de mélanine.

4 - Le ganglion granulomateux :

- l'architecture folliculaire a disparu,
- il existe une prédominance de cellules histiocytaires dystrophiques de grande taille, ovalaires ou polyédriques, à noyau anormal, peu coloré, nucléolé, avec mitoses atypiques.

- troisième élément caractérisant la granulomatose : le barriolage cellulaire : à côté de lymphocytes, on note d'abondants polynucléaires, avec un fort pourcentage d'éosinophiles et des îlots plasmocytaires.

5 - Les ganglions sarcomateux et leucosiques, caractérisés par une prédominance presque exclusive de lymphoblastes de taille assez importante, et de cellules réticulaires de grande taille, à noyau volumineux, nucléolé, avec modification plus ou moins profonde de l'architecture ganglionnaire, envahissement de la capsule.

Sur les 13 biopsies ganglionnaires pratiquées, nous avons observé :

- 1 ganglion normal
- 4 ganglions siège d'une réaction inflammatoire banale
- 1 ganglion présentant une image de réticuloïde lipomélanique
- 2 ganglions granulomateux
- 4 ganglions sarcomateux ou leucosiques
- dans un cas, l'image est celle d'une hyperplasie réticulaire banale associée à une ébauche de granulome.

oOo

Sauf exception, il n'est bien entendu pas possible de prévoir l'image histologique du ganglion sur son aspect clinique.

De plus, cette image histologique, forcément statique, n'a qu'une valeur de point de repère dans l'évolution de l'affection. Elle ne permet pas davantage de préjuger du devenir des manifestations ganglionnaires, comme l'avaient montré PAUTRIER et WORINGER, et comme l'on signalé récemment certains auteurs américains :

- le ganglion peut se transformer,
- il peut même régresser.

Il est enfin des cas difficilement classables, ce qui se conçoit fort bien dans une affection dont les limites nosologiques demeurent imprécises.

C'est ainsi que dans une de nos observations on trouve à la fois l'aspect d'une réaction inflammatoire banale et une ébauche de structure granulomateuse.

Il n'en reste pas moins que la structure histologique du ganglion constitue un des éléments du pronostic immédiat de l'affection et a son incidence obligatoire sur la thérapeutique.

" Ce qui importe, c'est pour chaque cas particulier, à chaque moment de l'évolution, de pratiquer un bilan de l'extension du processus, dont on s'efforce dans la mesure du possible, de préciser la nature cytologique et histologique pour chaque foyer décelé".

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

R. DEGOS

G. BROUET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

ALLEN A.C.

La peau. 1954, 1010.

BERNARD J.-

Les éléments figurés du sang.
Concours médical, 19, 26 avril 1969.

BEUVE-MERY Mme -

La mucinose folliculaire.
Thèse Paris 1965.

BLUEFARB S.-

Mycosis fungoides as an entity ?
Archives of dermatology, 1955, 71, n° 3.

BLUEFARB S. et WEBSTER -

Lipomelanotic reticulosis
Archives of dermatology, 1951, 63.

CAWLEY, CURTIS, LEACH -

Is mycosis fungoides a reticulo-endothelial neoplastic entity ?
Archives of dermatology, 1950, 61.

CAZAL -

Diagnostic cytologique et histologique des lymphoréticulopathies malignes.
Revue du Praticien 1966, 16, n° 6.

CAZAL -

La réticulose histiomonocytaire, 1946

CHECINSKY et MALDYK.-

A case of mycosis fungoides having a feature of malignant proliferation of the reticular cells of the skin and internal organs.

Dermatologica 1962, 124, 6.

CIVATTE J.-

Histopathologie cutanée, 1967.

CLENDENNING, BRECHER, VAN SCOTT -

Mycosis fungoides.

Archives of dermatology, 1964, 89, n° 6

DANA -

Intérêt de la lymphographie dans l'étude des maladies de la peau.

Thèse Paris 1964.

DEGOS R.-

Le mycosis fonguide

Dermatologie 898

DEGOS R.-

Réticuloses histiocytaires

Dermatologie, 911.

DEGOS, TOURAINE, CIVATTE, OSSIPOVSKI -

Les hémotodermies

Revue du Praticien 1963, 13, n° 23.

DEGOS, TOURAINE, CIVATTE, OSSIPOVSKI -

Confrontation anatomoclinique de 129 hémoréticulopathies malignes cutanées.

Annales de dermatologie. Mars-Avril 1965

DE DULANTO -

La reticulosis lipomelanica de los ganglios linfáticos superficiales
Revista clinica espanola, 1956, 62, n° 1

DUPONT, THULLIEZ, BROSENS.-

Reticulose histiomonocytaire et MF.

Archives belges de dermato syphilligraphie, 1956, 12 à 30.

DE GRACIANSKY P. et PARAF A.-

Les corrélations médullo-sanguines dans les hémato-
dermies, en
particulier dans les granulomatoses.

Semaine des hôpitaux de Paris, 1950, 26, 44.

DE GRACIANSKY P., PARAF A.-

Les hémato-dermies

Masson 1949.

DE GRACIANSKY P., BOULLE S.-

Le mycosis fongique

Atlas de dermatologie

DE GRACIANSKY P., LECLERCQ R.-

Granulomatose. Mycosis fongique.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale, 1954, 12059, 520.

DE GRACIANSKY P., TIMSIT E., DANIEL F., REVUZ J. et LARREGUE M.-

Les manifestations ganglionnaires au cours du mycosis fongique

Etude anatomopathologique et essai d'interprétation.

La semaine des Hôpitaux, déc. 1967, 53/8.

LAKHOUA -

Sur la transformation réticulo-sarcomateuse de certaines hémato-
dermies.

Thèse Toulouse, 1953.

LAPIERRE S.-

Le mycosis fongique

Encyclopédie médico-chirurgicale. Dermatologie 1961, 12870, A10.

NANTA -

Mycosis fongique

Nouvelle pratique dermatologique 1936, Masson.

ORMSBY et MONTGOMERY -

Diseases of the skin, 1955.

OSSIPOVSKI B.-

Le dermogramme. Encyclopédie médicochirurgicale
Dermatologie I2, 783, A10.

OSSIPOVSKI B.-

Les réticuloses cutanées.
Encyclopédie médico-chirurgicale. Dermatologie I2, 785, A 10

PAUTRIER et WORINGER.-

A propos d'un aspect histopathologique nouveau du ganglion lymphatique : la réticulose lipomélanique accompagnant certaines dermatoses généralisées.
Annales de Dermato-syphilligraphie, 1937, 8, n° 4.

PAUTRIER et WORINGER .-

Mycosis fongoïde généralisé forme érythrodermique et tumorale.
Le ganglion mycosique.
Bulletin de la société française de syphilligraphie, 1939, 46.

PESCHOUX J.-

A propos des réticuloses cutanées et du MF.
Les cas précédés d'une autre dermatose
Thèse, Lyon 1961.

RAUSCHKOLB R.-

Mycosis fungoides.
Archives of dermatology 1961, 83, 2.

ROBIN - Pathology

ROSENBERG, DIAMOND, JASLOWITZ, CRAVER.-

Lymphosarcomas.
Médecine 1961, 40, 1.

VALDES-RUIZ, ESTELLER, LUENGO.-

Réticulosis de los ganglios linfáticos superficiales
Medicina española, 1959, 41, 240.

VILDE, LEUTENEGGER, DUFOUR, LACOUR, CAULET, ADNET, PAUCHET.-

Le traitement de la maladie de Hodgkin. A propos de 17 observations.
Annales de Médecine et de Pharmacie de Reims Février 1969, n° 1

WORINGER et MALHURET.-

Mycosis avec leucose lymphoïdes.
Bulletin de la Société Française de Dermato syphilligraphie
1949, 56, n° 3.

